

ANNÉE 1925

THÈSE

238<sup>N°</sup>

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

PAUL JARRIGE-LEMAS

*Ancien Externe des Hôpitaux de Paris*

Né à Paris le 5 Janvier 1896

---

# L'Epilepsie de Kojevnikow

Contribution à l'étude de la pathogénie de ce syndrome

---

PARIS  
ÉDITIONS MÉDICALES

7, RUE DE VALOIS, 7

1925



ANNÉE 1925

# THÈSE

N°

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

*(Diplôme d'État)*

PAR

PAUL JARRIGE-LEMAS

*Ancien Externe des Hôpitaux de Paris*

Né à Paris le 5 Janvier 1896

---

# L'Epilepsie de Kojevnikow

Contribution à l'étude de la pathogénie de ce syndrome

---

PARIS  
ÉDITIONS MÉDICALES

7, RUE DE VALOIS, 7

1925

# I. — PROFESSEURS

LE DOYEN. . . . M. ROGER



MM.

|                                                                |                |
|----------------------------------------------------------------|----------------|
| Anatomie .....                                                 | NICOLAS        |
| Anatomie médico-chirurgicale .....                             | CUNÉO.         |
| Physiologie .....                                              | Ch. RICHET.    |
| Physique médicale .....                                        | André BROCA.   |
| Chimie organique et chimie générale .....                      | DESGREZ.       |
| Bactériologie .....                                            | BEZANÇON.      |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....             | BRUMPT.        |
| Pathologie et thérapeutique générales .....                    | Marcel LABBÉ.  |
| Pathologie médicale .....                                      | SICARD.        |
| Pathologie chirurgicale .....                                  | LECÈNE.        |
| Anatomie pathologique .....                                    | LETULLE.       |
| Histologie .....                                               | PRENANT.       |
| Pharmacologie et matière médicale .....                        | RICHAUD.       |
| Thérapeutique .....                                            | CARNOT.        |
| Hygiène .....                                                  | Léon BERNARD.  |
| Médecine légale .....                                          | BALTHAZARD.    |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....               | MÉNÉTRIER.     |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                     | ROGER.         |
|                                                                | GILBERT.       |
| Clinique médicale .....                                        | CHAUFFARD.     |
|                                                                | ACHARD.        |
|                                                                | WIDAL.         |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....               | MARFAN.        |
| Clinique des maladies des enfants .....                        | NOBÉCOURT.     |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. | H. CLAUDE.     |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....          | JEANSELME.     |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                 | GUILLAIN.      |
| Clinique des maladies infectieuses .....                       | TEISSIER.      |
|                                                                | DELBET.        |
| Clinique chirurgicale .....                                    | HARTMANN.      |
|                                                                | LEJARS.        |
|                                                                | GOSSET.        |
| Clinique ophtalmologique .....                                 | De LAPERSONNE. |
| Clinique urologique .....                                      | LEGUEU.        |
|                                                                | COUVELAIRE.    |
| Clinique d'accouchements .....                                 | BRINDEAU.      |
|                                                                | JEANNIN.       |
| Clinique gynécologique .....                                   | J.-L. FAURE.   |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie .....            | BROCA Auguste. |
| Clinique thérapeutique médicale .....                          | VAQUEZ.        |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                        | SEBILEAU.      |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                      | DUVAL.         |
| Clinique propédeutique .....                                   | SERGENT.       |

## II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI. . . . Pathologie médicale  
 ALGLAVE .. Pathologie chirurgicale.  
 AUBERTIN .. Pathologie médicale  
 BASSET .... Pathologie chirurgicale.  
 BAUDOUIN ... Pathologie médicale  
 BINET ..... Physiologie.  
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.  
 BRANCA ... Histologie.  
 BRULÉ ..... Pathologie médicale  
 BUSQUET ... Pharmacologie et ma-  
                   tière médicale.  
 CADENAT .. Pathologie chirurgicale.  
 CHAMPY ... Histologie.  
 CHIRAY .... Pathologie médicale  
 CLERC .... Pathologie médicale  
 DEBRÉ ..... Hygiène.  
 I. de JONG .. Anatomie pathologique.  
 DUVOIR .... Médecine légale.  
 ECALLE ... Obstétrique.  
 FIESSINGER . Pathologie médicale  
 FOIX ..... Pathologie médicale  
 GARNIER ... Pathologie expérimentale.  
 HARVIER ... Pathologie médicale.  
 HEITZ-BOYER Urologie.  
 HOVELACQUE Anatomie.  
 JOYEUX .... Parasitologie.

MM.

LABBÉ *Henri* Chimie biologique.  
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.  
 LE LORIER . Obstétrique.  
 LEMAITRE .. Oto-rhino-laryngologie.  
 LEMIERRE .. Pathologie médicale  
 LEVY-SOLAL Obstétrique.  
 LHERMITTE . Pathologie mentale.  
 LIAN ..... Pathologie médicale  
 MATHIEU .. Pathologie chirurgicale.  
 METZGER .. Obstétrique.  
 MOCQUOT .. Pathologie chirurgicale.  
 MONDOR ... Pathologie chirurgicale.  
 MOURE .... Pathologie chirurgicale.  
 MULON .... Histologie.  
 PHILIBERT . Bactériologie.  
 RIBIERRE .. Pathologie médicale  
 RICHET Fils Physiologie.  
 ROUVIÈRE .. Anatomie.  
 STROHL ... Physique médicale.  
 TANON .... Pathologie médicale  
 TIFFENEAU . Pharmacologie et ma-  
                   tière médicale.  
 VAUDESCAL Obstétrique.  
 VERNE .... Histologie.  
 VILLARET .. Pathologie médicale  
 WELTER ... Ophtalmologie.

## III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

### POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

CAMUS ..... Physiologie.  
 GOUGEROT . Pathologie médicale  
 GUÉNIOT ... Obstétrique.

MM.

RETTNER . Histologie.  
 ROUSSY .... Anatomie pathologique.

# IV. --AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE A TITRE PERMANENT

MM.

|                                      |                                       |
|--------------------------------------|---------------------------------------|
| AUVRAY ... Clinique chirurgicale.    | OMBRÉDANNE Clinique chirurgicale in-  |
| CHEVASSU .. Clinique chirurgicale.   | fantile.                              |
| LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale. | PROUST ... Clinique chirurgicale.     |
| LEREBoullet Clinique médicale infan- | RATHERY .. Clinique médicale.         |
| tile.                                | SCHWARTZ . Clinique chirurgicale.     |
| LÉRI ..... Clinique médicale.        | TERRIEN ... Clinique ophtalmologique. |
| LÆPER .... Clinique médicale.        |                                       |

## V. — CHARGÉS DE COURS

|                             |                                                                                                                                              |
|-----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| MM. MAUCLAIRE, agrégé ..... | Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez<br>l'adulte pour les accidentés du travail, les<br>mutilés de guerre et les infirmes adultes. |
| FREY .....                  | Stomatologie.                                                                                                                                |
| N... ..                     | Education physique.                                                                                                                          |
| LEDoux-LEBARD .....         | Radiologie clinique.                                                                                                                         |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MES PARENTS



A MES AMIS



A Monsieur le Docteur G. GUILLAIN,  
*Professeur de clinique des maladies nerveuses  
à la Faculté de Médecine de Paris,  
Membre de l'Académie de Médecine,  
Chevalier de la Légion d'Honneur,*

*qui a bien voulu nous faire  
l'honneur de présider cette  
thèse.*

---

A Monsieur le Docteur A. FLORAND,

*Médecin des hôpitaux,*

*Commandeur de la Légion d'Honneur,*

*qui nous a toujours témoi-  
gné depuis le début de nos  
études médicales une si  
affectueuse bienveillance.  
Hommage de filiale recon-  
naissance et de respectueux  
dévouement.*

---

A Monsieur le Docteur A. SOUQUES,

*Médecin des hôpitaux,*

*Membre de l'Académie de Médecine,*

*Officier de la Légion d'Honneur,*

*qui a bien voulu nous ins-  
pirer le sujet de cette thèse,  
notre bien sincère et bien  
vive gratitude pour l'ensei-  
gnement qu'il nous prodi-  
gua dans son service de la  
Salpêtrière, pour l'intérêt  
qu'il n'a jamais cessé de  
nous marquer. Hommage  
de profond respect.*

---

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

*Stage*

Monsieur le Professeur HARTMANN

Monsieur le Professeur agrégé JALAGUIER

(*in memoriam*)

Monsieur le Docteur FLORAND

*Externat*

Monsieur le Docteur ROBINEAU

Monsieur le Docteur FLORAND

Monsieur le Docteur SOUQUES

Monsieur le Docteur LORTAT-JACOB

Monsieur le Professeur BRINDEAU

Monsieur le Professeur agrégé MACAIGNE

Aux Docteurs

BRAINE — GRENIER — FROMENT.

---

## INTRODUCTION

---

En 1922, M. Souques étudiant l'action du Gardénal chez deux malades atteints d'épilepsie de Kojevnikow, insistait sur l'action dissociée de ce médicament. Il montrait comment le traitement déterminait rapidement une amélioration de l'élément paroxystique, bravais-jacksonien, en laissant persister les secousses musculaires interparoxystiques. Il interprétait ensuite cette dissociation : il y voyait une raison de douter de la pathogénie purement corticale, communément admise, de ce syndrome, d'ailleurs exceptionnel. En France, notamment, les seules observations authentiques connues, jusqu'à sa communication étaient celles de Mme Long-Landry et de Quercy et celle de Pollosson et Collet. D'autre part, les travaux français inspirés par cette forme d'épilepsie sont encore aujourd'hui peu nombreux et depuis la revue générale de Schmiergeld, qui date de 1908, aucun exposé d'ensemble n'a paru sur la question.

Externe dans le service de M. Souques à la Salpêtrière en 1922, nous eûmes la rare fortune d'examiner avec lui trois autres épileptiques du type Kojevnikow. Aussi, l'an dernier, comme nous demandions à notre maître un sujet de thèse, nous proposa-t-il celui-ci. Il voulut bien nous confier les cinq observations qu'on trouvera à la fin de cette ouvrage, toutes prises dans son service. Trois d'entre elles sont entièrement inédites.

Il nous a bienveillamment guidé dans ce travail qui, sauf la première partie (Historique, Aspect Clinique,

Notions étiologiques et anatomiques), ne fait que développer l'argumentation de son article de 1922.

Nous ne lui témoignerons jamais que bien mal et bien faiblement notre profonde reconnaissance, pour l'aide qu'il nous a donnée et pour l'accueil qu'il nous a toujours réservé, si affectueusement bienveillant, depuis que nous avons été son externe. Au moins, lui redirons-nous ici notre respectueux dévouement.

Nous tenons également à remercier ici ceux de nos amis ou collègues, qui ont facilité notre tâche, en mettant à notre disposition leur connaissance approfondie de diverses langues, pour revoir, avec nous, quelques documents, ou nous traduire certains articles de la presse médicale étrangère.

---

## PREMIERE PARTIE

---

### CHAPITRE I

---

#### A. HISTORIQUE.

Le 26 janvier 1894, le professeur Kojevnikow, à la Société de neurologie et de psychiatrie de Moscou, présentait quatre malades atteints d'une épilepsie toute particulière, évoluant sous la forme « d'attaques « caractérisées d'épilepsie corticale, abortives ou accompagnées de perte de connaissance, et, par des « secousses musculaires cloniques ininterrompues, « atteignant certaines régions. L'intensité de ces secousses était variable, leur aggravation conduisait « aux crises épileptiques proprement dites. »

L'auteur faisait remarquer que ces convulsions, portées à un certain degré d'intensité et de généralisation, revêtaient en quelque manière l'apparence d'une épilepsie atténuée, permanente, sujette à des paroxysmes où l'on retrouvait sans peine tous les caractères d'une crise épileptique partielle commune. Il faisait l'hypothèse d'une lésion anatomique unique, corticale, pour expliquer cette forme originale d'épilepsie et après avoir éliminé chez ses malades la possibilité d'un abcès, d'œdème cérébral, après avoir constaté qu'une cysticercose était invraisemblable, il pensait à une plaque d'encéphalite scléreuse, circonscrite.

Dans la discussion qui s'engageait ensuite, Darkschéwitch venait dire qu'il avait observé trois cas semblables à Kazan. Javokenko et Minor prenaient à leur tour la parole, celui-ci pour dire qu'il avait interprété les secousses ininterrompues, comme une sorte d'aura permanente. Kojevnikow, en résumant ces communications diverses, insistait encore sur les caractères essentiels de cette épilepsie continue, toujours prête à se généraliser, et, pour en fixer les traits distinctifs, comme pour rappeler l'interprétation qu'il en donnait, il proposait le terme « *d'épileptia partialis corticalis continua* ».

Le mérite lui revient donc d'avoir isolé, dans le cadre, longtemps confus, des épilepsies accompagnées de secousses interparoxystiques, une forme toute particulière par la localisation et la continuité de ces convulsions.

Depuis longtemps en effet, on savait qu'il peut exister, chez les épileptiques, des mouvements involontaires d'aspect variable. En 1822, Pritchard semble avoir été le premier à les signaler. Delasiauve, Herpin, Hammond étudient plus tard ces phénomènes, qu'Hammond décrit en 1867 sous le nom de « Convulsive Tremor ». Déjà, Russel Reynolds en avait noté (peut-être exagéré) l'extrême fréquence, puisque, pour lui, on les retrouverait à peu près chez les trois-quarts des épileptiques, sous la forme, soit de légères contractions parcellaires, soit de contractions plus puissantes, plus étendues, capables de déterminer des mouvements. Charcot, qui avait observé ceci, en parlait dans ses leçons de la Salpêtrière.

Toutefois, ce n'est qu'en 1891, qu'Unverricht, le premier, démembre ce groupe hétérogène, en décrivant sa

forme familiale, progressive d'épilepsie myoclonie. Il la décrit dans une famille où 5 enfants, issus d'un père alcoolique, furent d'abord atteints de myoclonie puis d'épilepsie-myoclonie.

C'est à partir de cette date, comme à partir de 1894 pour l'épilepsie de Kojevnikow, que la confusion cesse de mêler tout dans ce groupe complexe. Néanmoins, une certaine obscurité continue de régner, pendant longtemps encore. En France comme ailleurs nombre de cas sont décrits sous le nom d'Epilepsie-myoclonie, de myoclonie épileptique d'Epilepsie choreiforme, que leurs auteurs ne rattachent à aucun groupe défini. Brüns, en 1894, décrit, chez un malade de 25 ans atteint de crises convulsives, des secousses continues du pied droit, de la jambe et de la cuisse droites, qui de temps à autre s'étendaient à tout le côté droit du corps, y compris la face. Peut-être n'avait-il pas eu connaissance du travail de Kojevnikow, toujours est-il qu'il rattachait les symptômes observés chez ce malade, à une polioencéphalite aiguë de Strümpell.

Ainsi, dans la littérature antérieure aux années 1894-1906, retrouverait-on sans doute, sous des noms divers, des observations d'Epilepsie de Kojevnikow. Pour notre part nous avons cherché, dans les ouvrages de Dide et Rabot, sur la myoclonie épileptique, de Féré, de Grondone, sur l'Epilepsie choreïque (qu'ils décrivent après Bechterew) et dans divers documents allemands. C'est ainsi que dans cette thèse, nous avons pu rapporter une observation de Grondone et une observation de Nagl (1893), qui décrivent, à peu de choses près, les symptômes observés dans l'épilepsie de Kojevnikow.

Celle-ci, de mieux en mieux connue, d'abord exclu-

sivement en Russie, par les travaux d'Orlowski, Herman, Perwouschine, Darkschewitch, se voit donner une nouvelle interprétation pathogénique, par Khoroschko en 1906. En 1908, Ossokine apporte la première contribution anatomique à son étude. Dès lors, tandis que l'épilepsie d'Unverricht est étudiée un peu partout (1), que Lundborg fixe les traits essentiels de la myoclonie épilepsie intermittente, la notion du syndrome de Kojevnikow se répand et se vulgarise hors de Russie et les travaux de Benezowski, Krol, Alfewsky, Zwalischine, Spiller et Martin, Krumholz, Ch. W. Bürr, Mme Long-Landry, Quercy, Pollosson et Collet, A. Souques, abordent la question sous ses divers aspects. Ils ne la limitent encore qu'insuffisamment : nombreux restent les cas où le diagnostic peut rester hésitant et de grands progrès restent à faire, surtout pour tout ce qui a trait à l'anatomie pathologique de l'affection.

#### B. PLACE DE L'ÉPILEPSIE DE KOJEVNIKOW DANS LE CADRE DES MYOCLONIES ÉPILEPSIES.

Avec Euzière et Maillet, nous distinguerons trois groupes principaux :

1° *La myoclonie épilepsie intermittente* : Le terme a été employé, pour la première fois, par Lundborg. Il désigne des faits connus de longue date et cette forme correspond aux cas où l'on voit survenir, à intervalles variables plus ou moins régulièrement groupés, des secousses musculaires, à type le plus souvent myoclonique. Dide, Rabot, Binswanger en ont

---

(1) 51 cas en 1904 (Lundborg).

rapporté de nombreux exemples. Pour les uns, il s'agit d'une aura motrice prolongée, pour d'autres (Féré, Binswanger, Ballet et Bloch) d'une crise larvée, d'un équivalent, pour d'autres encore de phénomènes moteurs surajoutés, n'ayant que de lointains rapports avec la crise (Dide, Rabot).

De cette forme, il convient de rapprocher la plupart des cas d'Epilepsie choréïque, décrits par Bechterew, Féré, Lannois dans la thèse de Grondone et qui peuvent se présenter sous deux aspects différents selon que les mouvements choréïques se groupent en phénomènes précritiques, d'intensité croissante, subsistant quelques temps après la crise, mais atténués, ou qu'ils apparaissent, à intervalles variables, entre deux crises épileptiques franches.

Dans ce groupe, on peut décrire deux types cliniques différents : une forme partielle, localisée, une forme généralisée.

2° *La myoclonie épilepsie familiale* (Unverricht) *progressive* (Lundborg) : Affection mieux définie déjà, au moins dans ses caractères évolutifs, sinon dans son caractère de familialité, puisque Lundborg et après lui de nombreux auteurs, Sicard et Lermoyez notamment, ont montré qu'elle pouvait fort bien se manifester à l'état sporadique.

Elle évolue en trois périodes : *la période épilepto-tétaniforme* dure de quelques semaines, à plusieurs années. Les crises épileptiques font leur apparition, accompagnées de crampes musculaires douloureuses, nocturnes surtout. *Le période épilepto-myoclonique*, d'une durée à peu près égale. La myoclonie intervient à titre de phénomène interparoxystique, continu ou subcontinu, mais éminemment variable, dans son in-

tensité et dans son étendue, soit sans cause appréciable, soit à l'occasion d'une crise, ou d'une émotion. Néanmoins ces secousses sont toujours plus ou moins irrégulièrement diffuses. La plupart des muscles y participent, à un moment, les paroxysmes convulsifs sont généralisés. Selon le degré de diffusion et la violence des secousses continues, on peut observer de simples myoclonies ou des mouvements plus complexes, choréiformes, ou ressemblant parfois à un geste de défense (Mme Zyberlast-Zand). C'est dire qu'ici comme pour la myoclonie épilepsie intermittente le terme de myoclonie est d'un sens trop restrictif. On devrait préférer les noms de syndrome d'Unverricht, de syndrome de Lünborg, dictés également par notre incertitude, à l'égard des lésions anatomiques provocatrices. *La période terminale* est classiquement annoncée, par la raréfaction des crises franches, alors que les secousses musculaires s'étendent et s'aggravent. Le malade se cachectise, et meurt, fréquemment atteint de troubles démentiels.

De cette forme, il conviendrait de rapprocher certains faits de nystagmus-myoclonie étudiés par Lenoble et Aubineau (1) et qui s'accompagnent parfois d'autres myoclonies et de crises épileptiformes.

3° Enfin le *Syndrome de Kojevnikow* (épilepsie partielle continue de Kojevnikow ; myoclonie épilepsie partielle continue ; polyclonie épileptoïde continue de Khoroschko).

---

(1) Lenoble et Aubineau (*R. Neurologie*, 15 juillet 1909, p. 817):  
Un cas de névrose singulière et familiale.

Nous résumerons d'abord quelques observations, déjà connues, prises dans des revues russes, françaises, américaines, puis nous tracerons rapidement le tableau clinique de cette forme d'Epilepsie.

---

## CHAPITRE II

---

### I. LE SYNDROME DE KOJEVNIKOW.

#### A. *Observations*

##### OBSERVATION I

(Orlowski. *Soc neurol et psych Kazan*, 26 mars 1895)

##### Un cas d'Epilepsie corticale.

Malade de 36 ans, entré à l'hôpital en novembre 1924. Père alcoolique. A subi un accident : traumatisme de la région pariétale et de la nuque, suivi de perte de connaissance. Le malade est probablement syphilitique. Dans l'été de 1894, après une fièvre typhoïde, première crise d'épilepsie. Pendant 2 à 3 semaines état somnolent, conscience obnubilée, température à peu près normale.

Deux mois après, il remarque une certaine faiblesse de sa jambe droite. Peu de temps après, une crise d'épilepsie partielle, localisée aux extrémités des membres du côté droit, suivie de perte de connaissance, terminée par des convulsions généralisées. Pendant quelques jours plusieurs accès semblables. Puis des convulsions localisées s'installent au niveau des extrémités des membres du côté droit, survenant par accès toutes les 10 ou 15 minutes. Il existe, à peu près sans arrêt, au niveau de la face, des secousses convulsives rappelant des tics, ou des contractions fibrillaires. Elles ne cessent pas dans le sommeil.

Actuellement, dans toute la moitié droite du corps, toutes les 3 ou 5 minutes, convulsions toniques ou cloniques, accrues par les émotions. La mastication, la déglutition, l'articulation des mots sont gênées par des secousses, au niveau de la langue ou des muscles du larynx.

On note une légère parésie du côté droit, plus manifeste à la jambe. La sensibilité paraît diminuée à droite. Le réflexe rotulien droit est exagéré. Clonus du pied droit.

On observe, en outre, un certain degré d'irritabilité psychique, de diminution de l'activité, des lacunes de la mémoire.

En janvier 1895, après une crise jacksonienne droite, le malade avait fait une crise généralisée, avec perte de connaissance. A la suite d'un traitement mercuriel, on avait noté un tremblement fou et rapide de la main gauche, accompagné de

contracture et de parésie des trois derniers doigts. Le traitement arrêté, on vit disparaître ce tremblement.

En résumé, le caractère jacksonien des crises, la localisation et la continuité des secousses musculaires, nous permettent d'affirmer le syndrome de Kojevnikow.

## OBSERVATION II

(Alfeewsky. *C. R. Soc. Neuropath. et Psych., Moscou*, 1902)

### Epilepsie partielle continue

Un malade de 36 ans remarque un jour, que s'il sourit, sa bouche se dévie à gauche. Un an plus tard, il se plaint de tiraillements dans la joue, suivis un peu plus tard de secousses involontaires, au niveau du pouce et de l'index de la main droite. Un mois après, les autres doigts de la main sont atteints de semblables secousses. Le mois suivant, les muscles du bras, de l'épaule participaient à ces troubles. La langue elle-même était touchée et l'on notait de la gêne de la parole. Ces secousses étaient plus fortes, lors des mouvements volontaires. Puis vinrent par paroxysmes des convulsions généralisées, cependant que, dans l'intervalle, les mouvements involontaires continus persistaient.

Sauf une légère atrophie de la main droite, pas d'autres signes objectifs chez ce malade.

## OBSERVATION III

Spiller et Martin (*Journal of the American Medical Association*  
12 juin 1909)

Epilepsie partielle continue, au cours d'une syphilis cérébrale  
(Observation traduite et résumée)

J... E... T..., nègre, âgé de 22 ans. Antécédents syphilitiques indiscutables.

Une première crise convulsive, localisée aux doigts de la main droite, caractérisée par des secousses d'abord légères, puis plus fortes, durant 20 minutes environ, suivie de parésie de la main droite. Trois semaines plus tard, deuxième crise. Il semble qu'au cours d'une troisième attaque, il y ait eu atteinte de toute la moitié droite et supérieure du corps. Dans une quatrième crise, la face et la moitié droite et inférieure du corps furent touchées. Il y eut perte de connaissance. Faiblesse persistante, consécutive des muscles des régions atteintes. Paralysie faciale centrale. La paralysie du membre supérieur droit s'aggrava.

A l'examen, réflexes bicipitaux et tricipitaux exagérés à droite. Le réflexe rotulien droit est peut-être un peu plus fort. Pas de signe de Babinski. Examen négatif par ailleurs, sauf perte du sens stéréognostique de la main droite.

Outre les crises convulsives, on note, dans la moitié droite de la face, des mouvements involontaires, d'une grande fréquence. Ce sont des mouvements, qui rappellent des tics ou des secousses fibrillaires. Les muscles de l'œil droit, de la joue et de la moitié droite du cou sont ceux qui se contractent. Au bout d'une semaine, les mouvements cessent à la face, pour apparaître dans la partie supérieure de la moitié droite du corps, qu'ils agitent incessamment, comme il en était précédemment, au niveau de la face. Ces secousses ne s'accompagnent pas de perte de connaissance.

L'insuccès d'une thérapeutique iodo-mercurielle fait intervenir les auteurs : ils excisent un peu de la zone corticale, qui adhérerait à la dure mère, au niveau de la zone rolandique gauche. Le shock consécutif fut insignifiant.

#### OBSERVATION IV

Krumholz (Encéphalite localisée à la zone motrice gauche. Epilepsie continue).

*Journal of Nervous and Mental diseases, janvier 1913*

Observation traduite et résumée.

Mlle M. M..., 14 ans, née à Vienne.

Rien dans les antécédents.

Pas de maladies infectieuses, dans les deux mois qui ont précédé l'affection, dont elle est actuellement atteinte.

1<sup>er</sup> mai 1911 : Maux de tête, sensation de fatigue, irritabilité. Elle a sans raison des accès de fou rire. Pas de fièvre. Elle s'alite le 2 mai. Le jour suivant, secousses cloniques dans la main droite, à l'état de veille, comme dans le sommeil. Ces secousses sont continues et ne s'accompagnent pas de perte de connaissance. Ce sont de courts mouvements de flexion dorsale et de pronation du poignet, se succédant toutes les demi-minutes environ.

7 mai : Des contractions de même caractère apparaissent, à l'angle droit de la bouche. Inattention, parle mal. La nuit, agitation, la malade délire, pas de fièvre.

15 mai : La malade, entrée à la clinique, a une température de 37°4. Elle parle mal, a de la peine à sortir de son lit. Elle se tient assez bien debout, en écartant les jambes. Dans la marche, elle tire un peu la jambe droite. Parésie de tout le côté droit. Les quatre membres sont hypotoniques, mais du côté

droit, l'hypotonie est plus accusée.

Les réflexes ossotendineux du membre supérieur sont absents. Les réflexes rotuliens, faibles des deux côtés, ne sont obtenus qu'en période de convulsions. Les achilléens sont meilleurs et égaux. A droite, un signe de Babinski peu net (an indistinct positive Babinski on right side). Autant qu'on puisse dire, car la malade se fatigue vite, pas de troubles de la sensibilité objective, sauf un léger affaiblissement de la sensibilité, à la piqure, aux extrémités.

Malgré les sédatifs (hydrate d'amylène), le nombre des secousses ne diminue pas, mais elles sont moins intenses. La jambe et la main gauches, qui présentaient de faibles mouvements choréïques, quand elle était éveillée restent immobiles, dans le sommeil.

16 mai : Dès le réveil, les brusques secousses réapparaissent. Elles surviennent en éclair, alternativement fortes et faibles, touchant, d'abord l'orbiculaire des lèvres, le carré du menton, se propageant à la main droite, siège de mouvement d'extension et de pronation et de temps à autre le cycle se termine par une brève contraction, dans la jambe droite.

Environ 30 secousses à la minute au niveau de la face qui ne semble point paralysée. L'étude des troubles de la parole montre surtout un déficit intellectuel.

Pas d'hémianopsie.

L'examen à l'ophtalmoscope reste négatif. Rien par ailleurs.

17 mai : A dix heures du matin, grande crise généralisée pendant laquelle on ne trouve point de signe de Babinski. Dysarthrie après la crise. L'épilepsie continue a repris, mais les secousses se sont propagées à tous les muscles de la face. Perte du sens stéréognostique de la main droite. Vers midi dermatographie, généralisée, sans autres signes méningés.

18 mai : La malade est somnolente. Les contractions involontaires de l'hémiface inférieure droite et du côté droit sont simultanées.

19 mai : La ponction lombaire donne un liquide clair, légèrement hyperalbumineux, avec quelques éléments cellulaires ronds.

20 mai : La malade commence des accidents cardiaques et pulmonaires.

21 mai : Aux secousses cloniques, viennent s'ajouter des contractions rythmiques de la tête et des yeux. On note de la déviation conjuguée vers la droite. L'hémi-face droite, la main droite, entrent en convulsion, puis symétriquement, tous les muscles du facial supérieur. L'hémi-parésie droite s'accroît.

22-23 mai : Les troubles cardiaques s'aggravent. Cyanose, arythmie.

Le 24 mai : mort, après affaiblissement graduel des secousses.

La radiographie de la tête n'avait rien montré d'anormal.

En résumé : malade qui n'a présenté qu'une seule crise d'épilepsie, mais qui, du 3 au 24 mai a présenté du côté droit, des phénomènes d'épilepsie continue, sans que cliniquement on puisse parler de syndrome méningé, ni de tumeur cérébrale, ni d'une étiologie syphilitique.

L'examen anatomique montre un processus d'Encéphalite localisé, à la circonvolution frontale motrice gauche entre son milieu et son 1/3 inférieur. A ce niveau on notait un certain degré d'hypérémie avec processus gliomateux. Au niveau de la corne d'Ammon petits foyers hémorragiques.

Krumholz conclut ainsi: « Quoique l'histoire clinique de ce cas ne révèle point de facteur étiologique net, l'anatomie pathologique nous indique qu'il s'agit d'un agent toxique. Il y a des signes d'encéphalite hémorragique anatomique. L'intense processus gliomateux, sur la zone motrice gauche donne un caractère tout particulier à la lésion. Cette réaction de sclérose est très probablement le fait essentiel dans la production des mouvements convulsifs. »

#### OBSERVATION V

##### Un cas d'Epilepsie partielle continue

(Mme Long-Landry et M. Quercy). Observation résumée

(*Revue de Neurologie*, 15 août 1913)

C... J..., âgé de 34 ans, entre le 15 décembre 1912 pour un état paraplégique des membres inférieurs et pour des crises d'épilepsie jacksonienne, du membre supérieur droit.

Rien dans les antécédents, sauf une dysenterie d'origine coloniale et du paludisme.

*Histoire de la maladie.* — Il y a 6 mois, faiblesse progressivement croissante des membres inférieurs. Simultanément douleurs lombaires à type radiculaire, contracture des muscles de la colonne lombaire. Le diagnostic de mal de Pott fut porté et le malade traité en conséquence, depuis le 15 octobre 1912.

En janvier, l'apparition d'une collection froide, de la région lombaire, confirme le diagnostic, qu'appuie encore la présence de quelques signes d'imprégnation tuberculeuse et de lésions légères des deux sommets.

Le 1<sup>er</sup> décembre 1912, le malade ressent quelques secousses dans le bras droit. Le 5, les clonies réapparaissent à la main droite et s'étendent à la jambe du même côté. Elles persistent pendant cinq heures, et une parésie du bras droit s'installe.

A l'examen, monoplégie brachiale droite, plus marquée aux

extrémités, flasque, avec abolition des réflexes ossotendineux. Pas de troubles de la sensibilité, pas de modifications des réactions électriques.

Aux membres inférieurs, état paralytique assez accusé, réflexes très affaiblis, pas de Babinski. L'examen par ailleurs comme l'étude du liquide céphalo-rachidien ne révèlent rien d'anormal.

Quelques jours après, une deuxième crise jacksonienne brachiale droite, sans tendance à l'extension, suivie de crises subintrantes. Puis les secousses cloniques deviennent permanentes, l'épilepsie partielle continue est constituée. Ces secousses sont plus ou moins étendues : parfois localisées aux extenseurs, radiaux, éminence thénar de la main droite, ils donnent lieu à des mouvements de flexion et d'extension alternatifs, l'attitude du pouce sur l'index rappelant l'attitude parkinsonnienne. Parfois toute la main, l'avant-bras et le bras participent à ces mouvements. Tous les degrés de transition existent entre les simples secousses limitées à trois ou quatre muscles et la crise jacksonienne à type hémiplégique. Celle-ci toutefois peut apparaître de façon atypique, l'extension des convulsions ne se faisant pas toujours selon le même mode. Le diaphragme semble parfois y participer (hoquet). La durée des crises jacksoniennes variait de quelques minutes à 2 et 3 heures.

Trois grandes crises généralisées seulement, dans le mois de janvier.

Les secousses continuelles s'effacent pendant le sommeil, sous la compression de la bande d'Esmarch. Des graphiques montrent leur inégale amplitude et l'irrégulière alternance de périodes pendant lesquelles le muscle est animé de secousses rapprochées, tétanisantes, surélevées en plateau sur la courbe, et, de secousses espacées, plus lentes, de grande amplitude, formant des dépressions sur la même courbe. Un degré de plus et l'on pourrait observer une alternance de périodes toniques (courbe de tétanisation) et cloniques (secousses isolées). Exceptionnellement une phase de très court repos. Ce fait n'a d'ailleurs été observé que pendant trois jours.

Quatre grammes de bromure avec régime sans sel ont suspendu les myoclonies. Un léger état spasmodique a succédé à la flaccidité du début. Signe de Babinski à droite.

En dehors de l'état parétique des membres inférieurs, visiblement lié à un mal de Pott lombaire, le diagnostic d'épilepsie partielle continue s'impose, elle est vraisemblablement provoquée par une plaque de méningite adhésive, circonscrite, tuberculeuse ou un tubercule cortical ou sous-cortical. Cette dernière hypothèse, puisqu'il n'existe pas de signes méningés, paraît être la plus vraisemblable.

# OBSERVATION VI

Epilepsie partielle continue, d'origine traumatique, trépanation,  
guérison (A. Pollosson et Collet)

(*Revue de neurologie*, mai-juin 1915)

Observation résumée.

A. D..., sergent, 21 ans, blessé le 20 septembre 1914 par une balle qui a effleuré la voûte crânienne. Pas de perte de connaissance, mais immédiatement après, faiblesse de la main gauche. Deux ou trois heures après, mouvements anormaux de cette main.

*A l'examen le 26 septembre :*

La blessure est une coupure de 2 centimètres sur la région pariétale droite, pas de signes de fracture.

On note, à la main gauche, des mouvements alternatifs de flexion et d'extension du poignet, persistant pendant le sommeil, au nombre de 4 à 5 par seconde. Le pouce est en adduction légère, sous les autres doigts, légèrement fléchis, leurs phalanges étant en extension. Le malade ne peut écarter les doigts. Toute tentative de ce genre est vaine et s'accompagne de mouvements associés, tels que flexion de l'avant-bras. Les mouvements de flexion des doigts, ou du poignet sont impossibles.

Légère contracture du poignet. La sensibilité à la piqure, à la chaleur est normale. Emoussement de la sensibilité au tact, au niveau de la paume de la main, de la pulpe des doigts.

(*Astéréognosie*).

Le 28 septembre, intervention. Celle-ci montre un petit hématome, extra-dure-mérien, épais de 3 à 4 millimètres, couvrant l'étendue d'une pièce de 2 francs, siégeant juste au niveau de la circonvolution présumée malade, soit la frontale ascendante. La dure mère étant intacte, on referme sans l'avoir ouverte et après que l'hématome eût été enlevé.

Après l'intervention, les mouvements rythmiques ont tellement augmenté, qu'on doit immobiliser la main, avec une attelle.

1<sup>er</sup> octobre : A quinze minutes d'intervalle, 2 crises jacksoniennes à forme hémiplégique, typiques, sans perte de connaissance. Aussitôt la crise finie, les mouvements rythmiques reparaissent, durant toute la journée du lendemain, cessant le surlendemain pour reprendre pendant deux jours.

12 octobre : Les mouvements n'apparaissent qu'à l'occasion d'une émotion, siégeant sur l'index ou le médius.

14 décembre : Le malade rejoint son corps. Il y a quelque temps à l'occasion d'une émotion, en automobile (?), la main gauche s'est remise passagèrement à trembler. Actuellement,

on constate encore un très léger tremblement des deux derniers doigts et un peu de gêne pour les mouvoir.

#### OBSERVATION VII

Ch. W. Bürr (Spasme clonique continu du bras gauche. Epilepsie continue causée par une tumeur du cerveau)

(*American Journal of Medical Science*, février 1915)

Observation résumée et traduite.

G. G., 56 ans, femme de chambre, célibataire, entrée en 1902 aux Incurables de Philadelphie. Nationalité américaine.

*Antécédents* : En 1897, grosseur au niveau du sein. Le sein fut amputé un an plus tard, il s'agissait d'un carcinome, mais il y eut récédive dans la cicatrice, aussi la malade fût-elle admise. Rien à noter pendant plusieurs mois.

*Histoire de la maladie.* — Des secousses musculaires apparurent dans le bras gauche (en 1902), revenant par crises, dix à vingt fois par jour et durant de quelques minutes à une demi-heure. Dans l'intervalle des crises, elle se plaint d'une certaine faiblesse du bras gauche, non accompagnée de douleurs.

Une semaine après le début des secousses, elle a une crise d'épilepsie jacksonienne. En voulant prendre quelqu'objet, sur le plancher, de la main gauche, son bras fut brusquement rejeté au dessus de sa tête, tandis que l'avant-bras était fléchi à angle droit sur le bras. Un assistant, qui voulut lui baisser le bras, à ce moment, n'y put parvenir, car il était trop raide.

De violentes contractions cloniques suivirent, dans le même bras, qui durèrent 10 minutes. Elles ne se propagèrent point ailleurs, sauf au niveau des yeux et des paupières qui tremblèrent. Très effrayée, il semble bien qu'il faille mettre sur le compte de la crainte son inattention et son incapacité à exécuter des ordres, à ce moment. Pourtant, si elle ne perdit pas absolument connaissance, elle fut certainement hébétée, pendant une minute ou deux. Amnésie après l'attaque, pour tout ce qui lui est arrivé. Elle se plaint d'insensibilité et d'impotence complètes de son bras gauche qu'elle frotte et pince, en affirmant « qu'il est mort ».

Les heures suivantes : nystagmus, paralysie des deux muscles droits internes.

Dans les deux semaines qui suivirent, 5 crises jacksoniennes, toutes semblables. Puis les attaques cessent, mais les contractions se multiplient, à l'occasion principalement des contractions volontaires. (Les mouvements volontaires, s'ils jouaient un rôle dans l'éclosion des accidents, n'étaient pas toujours les seuls facteurs d'apparition des secousses, puisque, la plupart du

temps, la malade pouvait se servir de son bras.) Une septième crise survient, les contractions deviennent de plus en plus fréquentes, si bien qu'après 6 semaines elles sont continuelles, pas toujours très violentes, assez cependant pour gêner les mouvements du bras gauche.

Toute la journée, elle voulait être assise, enroulant son bras appuyé au bras d'un fauteuil dans un châle, prétendant que point d'appui et chaleur apaisaient les secousses. Celles-ci ne respectent bientôt plus le sommeil, le plus léger mouvement inconscient les aggrave. Elles deviennent parfois assez violentes, pour réveiller la malade.

A côté de ces grandes secousses, propres à déterminer un mouvement, fréquentes petites contractions d'un seul muscle et inefficaces. Pas de secousses fibrillaires.

La percussion exagère, ou fait apparaître, s'ils sont absents, les tressaillements. La motilité volontaire est certainement très diminuée du côté gauche, autant qu'on puisse l'apprécier, car les mouvements involontaires sont trop fréquents.

A gauche, les réflexes du triceps et du biceps sont très forts. A droite, l'œdème gêne pour l'interprétation. Ce même œdème ne laisse au bras droit qu'une sensibilité superficielle émoussée, alors que partout ailleurs elle est normale. La douleur provoque l'apparition de secousses, au niveau du bras gauche. Quoique la malade ne se plaigne de rien, au niveau de sa jambe gauche, on peut y voir de légers mouvements, involontaires, insuffisants, pour déterminer une gêne de la marche. Pas de parésie.

Le réflexe rotulien gauche est plus fort que le droit.

Pas de clonies.

Pas de signe de Babinski (réflexe plantaire indifférent).

Pas de signes permettant de soupçonner une tumeur cérébrale.

L'auteur pense cependant, en raison du carcinome dont fut opéré cette malade, à une néoplasie intracrânienne, par métastase.

Douze semaines après l'apparition des secousses : mort de la malade.

A l'autopsie :

La frontale ascendante droite œdématiée est un peu plus large que la gauche. A 4 centimètres de la scissure interhémisphérique, on voit une tumeur de la dimension d'un gros pois, comprimant le cortex, sans le détruire, facilement énucléable.

A la face inférieure du lobe gauche du cervelet, même tumeur. Ce sont les deux seuls noyaux métastatiques, qu'on ait pu trouver.

### B. *Les aspects cliniques du syndrome*

Ces quelques observations nous font voir déjà les traits principaux de l'affection décrite par Kojevnikow.

Le début en est variable. Tantôt ce sont les crises épileptiques qui apparaissent d'abord, tantôt les secousses interparoxystiques. Deux des malades de Kojevnikow présentèrent d'abord des crises épileptiques communes, les deux autres furent d'abord touchés par les mouvements involontaires. C'est ainsi qu'une période variable s'étend, entre le moment où le premier élément du syndrome se manifeste et celui où l'affection est définitivement constituée.

Cette phase pendant laquelle le type clinique est fruste peut durer de quelques jours à quelques années, plusieurs même, si nous admettons que l'observation de Roger et Aymès est bien celle d'une épilepsie de Kojevnikow. Notons d'ailleurs que dans certains cas il est souvent difficile de faire préciser au malade la date de début d'une myoclonie légère. La crise jacksonienne étonne l'entourage, les petites secousses passent longtemps inaperçues et elles ne sont parfois découvertes que lors du premier examen (Obs. XII et XIII). Dans les autres cas relatés ici, sept fois l'épilepsie se manifesta d'abord, cinq fois les secousses interparoxystiques.

Il arrive que l'un ou l'autre élément n'apparaisse point dès le début avec tous ses caractères. La crise peut être très localisée, les mouvements n'exister que dans un territoire restreint, pour s'étendre ensuite. Ceux-ci peuvent enfin se grouper d'abord en crises

espacées, puis subintrantes, avant d'acquérir leur caractère fondamental de continuité.

Quel que soit le mode de début, après une phase plus ou moins longue, où le syndrome reste incomplet, parfois d'emblée aussi, celui-ci s'installe avec ses caractères définitifs.

A côté de signes accessoires et contingents, deux éléments primordiaux et nécessaires le constituent : Les crise d'épilepsie jacksonienne, les secousses musculaires interparoxystiques.

1° *La crise d'Epilepsie bravaï-jacksonienne* ne présente aucun caractère particulier, soit qu'il s'agisse d'un accès crural, brachial ou facial, soit que les convulsions s'étendent à toute une moitié du corps.

Il n'est point rare d'assister, chez ces malades, à des crises d'épilepsie généralisée, mais elles alternent, à intervalles irréguliers, avec des crises jacksoniennes, et il n'est pas rare qu'au cours de ces crises on soit frappé de la prédominance nette des accidents convulsifs sur une moitié du corps. Dans d'autres cas, on voit la crise se manifester d'abord sous l'aspect bravaïen et diffuser ensuite vers les membres de l'autre côté. Dans certains cas un véritable état de mal s'installe (Obs. XV). Un fait essentiel n'en demeure pas moins : la crise partielle se retrouve toujours à l'origine de ces convulsions. Elle est clairement décrite par l'entourage dans certains cas, dans quelques autres seul un interrogatoire soigneux peut la déceler. Cette recherche est de haute importance, car sans crise jacksonienne, pas d'Epilepsie de Kojewnikow.

2° *Les secousses musculaires interparoxystiques.*

Ici encore il y a place pour une certaine variété, mais deux faits restent constants.

a) *La continuité* de ces secousses, qui ne se groupent point (au moins lorsque le syndrome est définitivement constitué) en phases alternées d'activité et de repos, mais qui se produisent, selon un rythme, variable d'individu à individu sans doute, mais grossièrement constant et assez rapide.

b) *La localisation* de ces convulsions, sujette à variations de malade à malade, mais constante pour un même malade. Le territoire atteint par les secousses ayant exactement les mêmes limites que celui qu'envahissent les crises.

Tels sont les deux caractères fondamentaux des secousses interparoxystiques, ceux qu'on devra toujours s'efforcer de dégager du complexe symptomatique. Parfois en effet la lenteur du rythme, certaines modifications que lui apportent les mouvements, ou les attitudes commandés au malade, le mode d'apparition des secousses, qui avant de se manifester avec leur caractère typique de continuité peuvent, pendant un laps de temps variable, se rassembler en véritables crises, séparées par des intervalles, qui vont sans cesse s'abrégeant, jusqu'à disparaître complètement : voici des faits de nature à modifier le premier caractère fondamental et dont plusieurs des observations rapportées ici donnent des exemples indiscutables. D'autres fois les secousses continues, limitées longtemps à un étroit territoire, vont gagner au-delà de ces limites, sans atteindre jamais la totalité du corps.

Il n'en reste pas moins qu'elles conservent dans l'ensemble, quelles que soient leur diffusion ou leurs variantes passagères, leurs deux caractères de *continuité* et de *localisation* prédominante à tout ou partie d'une moitié du corps.

Tout, en dehors de ceci, est extrêmement variable.

Le *type* reste en règle générale constant, pour un même individu. Le plus souvent on observera des secousses brusques, isolées, parcellaires, ou totales, d'un muscle, qui se dessine un instant sous les vêtements, sans déterminer de mouvements (sur un homme habillé, on ne les perçoit pas). Souvent aussi la contraction musculaire sera plus énergique encore, atteignant tout un groupe de muscles, provoquant alors des mouvements qui rappelleront beaucoup les mouvements choréïques, par leur ampleur, leur brusquerie. Dans d'autres cas on pourra noter l'existence de mouvements rappelant ceux de l'athétose, des tics. Ainsi peut-on les ramener à 3 types principaux : myoclonique, choréïforme, athétoïde avec de multiples formes de passage où les caractères s'estompent.

Leur *fréquence* est encore plus variable. selon la forme brusque ou lente de la contraction, les mouvements peuvent se répéter de 10 à 60 fois à la minute. Cette fréquence est souvent difficile à mesurer. Notons que, dans le cas de petites secousses des extrémités, les mouvements prennent l'aspect du tremblement.

Leur *intensité* varie, non seulement de malade à malade, mais chez un même malade, selon les circonstances. Le sommeil n'y apporte guère d'apaisement. Les mouvements volontaires les accroissent, certains mouvements inconscients, dans le sommeil, peuvent à tel point les augmenter, qu'ils réveillent alors le malade. Ils acquièrent rarement l'intensité, qu'on leur voit dans certaines observations de Kojewnikow et dans l'observation de Bürr (Obs. VII). A ce degré, ils déterminent une gêne fonctionnelle considérable, qu'accroît le moindre mouvement volontaire.

Fréquemment au contraire ils gênent si peu, qu'ils ont longtemps passé inaperçus du malade lui-même. Mme Long-Landry et Quercy ont observé pendant quelques jours, chez leur malade, à l'aide de méthodes graphiques, une assez régulière alternance de phases très rapprochées, où les mouvements se traduisent tantôt par une courbe tétaniforme, tantôt par une courbe à oscillations lentes, plus amples, plus distinctes. On a beaucoup insisté jadis sur le rôle de l'émotion, de la percussion des masses musculaires, qui exagèreraient les secousses. A vrai dire ce sont recherches de médiocre intérêt.

Beaucoup plus intéressante serait la recherche de certains signes, décrits par Bethoux et Krebs, après Babinski et qui permet de reconnaître l'organicité de certaines myoclonies. On les retrouverait aisément ici : impuissante à les modifier, la volonté ne peut reproduire les secousses. Il existe en outre, pour chaque muscle, un état myoclonique optimum, entre deux états extrêmes où elles disparaissent : cet état peut être un état constant, pour certains muscles, pour d'autres un effort actif ou passif devient nécessaire, si on veut les faire apparaître.

Ces divers mouvements, si variés qu'ils soient dans leur amplitude, leur fréquence, leur rythme, leur aspect, toniques ou cloniques, choréïformes ou athétoides, nous rappellent de très près les hémihypertonies, les hémichorées, les hémitremblements, les hémiathétoses d'observation déjà ancienne.

### 3° *Symptômes accessoires.*

Nombreux et divers, tous les auteurs se sont longuement attachés à leur étude : ils y ont trouvé matière à des interprétations pathogéniques, très discor-

dantes de l'affection.

En dehors de toute influence directe de la maladie causale, il semble bien qu'on puisse décrire : des paralysies soit transitoires consécutives aux crises partielles, soit durables au contraire accompagnées parfois d'atrophie musculaire. Ces paralysies, de type central, comportent de légères modifications des réflexes, sans trépidation épileptoïde, sans signe de Babinski.

En règle générale, pas de troubles de la sensibilité objective, du moins grossiers. On observe pourtant, parfois de légères hypoesthésies, des troubles du sens musculaire (Ossokine), la perte du sens stéréognostique (Krumholz, Pollosson et Collet, Spiller).

Les auteurs russes signalent que les malades se plaignent souvent d'une gêne douloureuse. Nos observations ne rapportent aucun trouble de cette nature. Dans l'observation XII, on a relevé au cours d'un examen un peu d'hypoesthésie du bras touché par la myoclonie. Ce signe ne fut pas retrouvé aux examens ultérieurs. Le syndrome de Kojevnikow est avant tout un syndrome moteur et l'on ne peut manquer d'être frappé du contraste qui existe, entre l'intensité des symptômes de cet ordre, et l'intégrité presque absolue de la sensibilité.

Troubles moteurs encore, les modifications du tonus musculaire : Krumholz note une hypotonie généralisée, plus marquée du côté touché par les crises. Dans nos observations personnelles, autant que la gêne apportée par les incessants mouvements nous a permis de l'étudier, nous avons presque toujours rencontré de la contracture. L'aphasie, qui n'avait jamais été signalée jusqu'à Khoroschko, est mentionnée par Ossokine. Les divers auteurs russes ont décrit de la dysar-

thrie, des troubles vasomoteurs, des amyotrophies. La dysarthrie relevant dans certains cas de secousses siégeant au niveau des muscles de la langue. Après Khoroschko, nous devons citer le rire et le pleurer involontaires.

Tous ces signes, leur variété même nous l'impose, ne peuvent être considérés comme appartenant en propre à l'affection. Rencontrés par les uns, inconnus des autres, ils n'en méritaient pas moins d'être retracés ici, car ils expliquent les interprétations pathogéniques du syndrome qu'ont édifiées les divers observateurs.

L'évolution de l'épilepsie de Kojevnikow est moins nettement caractérisée, que celle de la forme d'épilepsie voisine, décrite par Unverricht.

La guérison est le fait exceptionnel. Il semble bien qu'elle ne soit jamais complète : c'est le cas du sergent de Pollosson et Collet, c'est aussi le cas des opérés d'Ossokine et Darkschéwitch.

Dans l'immense majorité des cas, l'affection persiste de longues années, à moins que le malade ne soit emporté par l'évolution de la maladie, dont l'épilepsie est une simple manifestation morbide.

Les améliorations sont rares. Des données certaines manquent pour affirmer l'évolution extensive du syndrome. J... H... a vu (obs. XII), sans changement notable, se poursuivre ses troubles moteurs. Parfois interviennent des symptômes d'ordre psychique (Obs. de Wyroubof, notamment) qui diminuent considérablement l'activité du malade, déjà fortement amoindrie.

Le nombre des erreurs de diagnostic auxquelles pourraient prêter un tel syndrome est évidemment limité. Nous avons signalé les ressemblances notables, qui existent entre les mouvements continus du syndrome de Kojevnikow et les hémichorées, héliathétoses, hémiclonies mêmes (Tinel et Cain (1), Revue de neurologie, juillet 1911) observées dans certaines hémiplésies. Le tremblement parkinsonien ne saurait prêter à de semblables erreurs, que s'il était localisé à une moitié du corps et accompagné de crises épileptiques. L'état de mal jacksonien est en réalité le seul diagnostic un peu délicat.

Mais nous insisterons avant tout sur certains cas où, à bon droit le diagnostic peut être hésitant. Il s'agit alors tantôt d'espèces cliniques où les mouvements affectent une grande ressemblance, avec ceux de la chorée ou bien de manque de netteté, dans le caractère de continuité des secousses, ou bien enfin d'un mode d'évolution spécial de certaines associations, Epilepsie et Myoclonie. Si rares que soient de telles circonstances, elles existent néanmoins comme en témoignent les 3 observations ci-après. Cette épilepsie choréique, cette myoclonie épileptique subcontinue ne sont-elles pas deux syndromes de Kojevnikow ?

#### OBSERVATION VIII

(Obs. de la thèse de Grondone, Lyon 1904)

A. P..., fillette de 17 ans ayant présenté de légers phénomènes d'asphyxie à la naissance. Rougeole à 6 ans. A 8 ans, première crise d'Epilepsie jacksonienne droite, typique, localisée au bras.

---

(1) Tinel et Cain : *Secousses myocloniques au cours d'une monoplégie corticale* (R. N. juillet 1911).

Espacées d'abord, les crises reviennent toutes les 3 semaines, puis la petite malade en fait 2 à 3 par nuit. Depuis que les crises ont pris une telle fréquence, on note des mouvements choreiformes du poignet, du pouce, de l'index de la main droite surtout, mais aussi des autres doigts de cette main. Le pouce est toujours en mouvement. Ils sont plus violents dans la marche. L'examen reste négatif par ailleurs.

Nous nous trouvons ici en présence du caractère de continuité des mouvements interparoxystiques. Aussi indiscutable est la localisation de ces accidents et des crises jacksoniennes sur les mêmes territoires. Lannois dans le service de qui a été vue la malade et Grondone font le diagnostic d'épilepsie choréïque. N'est-ce pas plutôt un syndrome de Kojevnikow ?

#### OBSERVATION IX

H. Roger, G. Aymès et J. Pieri (de Marseille)

*Myoclonie épilepsie partielle subcontinue (type Kojevnikow)*

R. N. 1923, T. 1, p. 771.

Il s'agit d'une malade âgée, qui, il y a 8 ans, fit ses premières crises partielles, brachiales gauches. L'épilepsie se généralisant rarement laissait après chaque explosion une légère parésie brachiale transitoire. Les crises se renouvelaient d'abord tous les mois, puis tous les 6 mois.

Ultérieurement (8 ans plus tard) survinrent des crises myocloniques : une tous les mois environ, puis jusqu'à 20 par 24 heures, c'est-à-dire à peu près subintrantes. Intriqués dans le temps, ces deux types de crises s'intriquent aussi dans l'espace, et, au cours de la crise jacksonienne, à côté de mouvements plus ou moins rythmés, qui paraissent de nature franchement épileptique, on peut noter des secousses brusques, nettement séparées les unes des autres. Il est des circonstances où il est bien difficile d'établir ce qui revient à l'Épilepsie ou à la Myoclonie. On note en outre un léger déficit moteur, des réflexes exagérés au membre supérieur gauche, une malformation congénitale du voile du palais. Pas de signes de tumeur, pas d'antécédents infectieux ni encéphalitiques. Vu l'âge de la malade les auteurs pensent, malgré l'absence d'hypertension artérielle, à un foyer nécrobiotique, à localisation incertaine (frontale probablement), propagé aux noyaux gris centraux. Le gardénal a amélioré l'état de la malade.

Si la discontinuité des mouvements reste un fait certain, tous les autres symptômes sont ceux du syndrome de Kojevnikow. Aussi les auteurs n'hésitent-ils pas à parler de cette épilepsie subcontinue comme d'une épilepsie de type Kojevnikow.

\*  
\*\*

#### OBSERVATION X

J. A. Sicard et Lermoyez : Un cas d'Épilepsie-myoclonie non familiale.

(*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 22 déc. 1922)

P... J... L..., 33 ans, en 1917 commotion de guerre, subcoma pendant 4 jours, le 5<sup>e</sup> jour, crise jacksonienne gauche qui se généralise. D'abord une crise de ce genre, toutes les semaines, sans troubles parétiques consécutifs, puis les crises s'espacent: en 1918, une tous les mois; en 1920, une tous les 2 mois. Mais, par accès, surviennent, trois à quatre fois par jour, des secousses myocloniques du membre supérieur gauche. Leur fréquence s'accroît, tandis qu'elles s'étendent, au membre inférieur, puis à tout le corps.

Le malade est indiscutablement atteint d'épilepsie de type Unverricht, et, malgré l'absence de familiarité, le mode évolutif devait le faire pressentir.

Pourtant il a été une période où ce malade pouvait faire penser à une épilepsie de Kojevnikow, et cela très légitimement, comme le font remarquer Sicard et Lermoyez.

\*  
\*\*

Nous mentionnerons ici l'intéressante observation de Nagl qui dès 1893 décrit chez un malade un syndrome très voisin encore de l'épilepsie partielle continue.

OBSERVATION XI

J. Nagl. Un cas d'Epilepsie avec convulsions continues  
dans l'intervalle des crises.

(*Jarbuch der Wiener Kraukenanstalten* 1893)

Malade de 27 ans, qui présentait depuis longtemps des crises convulsives touchant la face, les extrémités des membres supérieurs, la langue, avec céphalée et paresthésie consécutives.

Après un surmenage, survinrent une gêne du membre supérieurs, de la langue, avec céphalée et paresthésies consécutives. à ce niveau.

Au début, simples tressaillements de l'avant-bras, plus tard le triceps y participait; il y avait aussi des mouvements athétoïdes du gros orteil droit, et, par courts intervalles, des tressaillements analogues se manifestaient dans les muscles symétriques de l'extrémité du membre supérieur gauche. Depuis 3 semaines les convulsions continues de l'avant-bras droit persistent, apaisées par le sommeil, exagérées par l'émotion, non influencées par la volonté ou les mouvements. Leur fréquence, leur intensité variait. Le plus souvent brusques, en éclair sauf au niveau du gros orteil droit où l'on voyait des mouvements athétoïdes, elles représentaient la contraction de tout ou partie d'un muscle. L'examen neurologique est négatif.

Au niveau de ces secousses localisées, on vit plusieurs fois apparaître des convulsions, franchement épileptiques, qui disparaissaient en laissant subsister les convulsions locales.

\*  
\*\*

Il nous a paru intéressant de citer ici quelques cas qui sont à la limite de l'épilepsie de Kojevnikow. Ils montrent combien sont confuses les frontières un peu grossières qu'on trace habituellement aux trois grands types d'épilepsies dites myocloniques.

Nous passerons beaucoup plus vite sur la discussion soulevée par Khoroschko, relevée par Schmiergeld dans sa Revue générale. L'auteur russe s'attachait à distinguer deux types d'épilepsie partielle continue : l'une, où l'association épilepsie partielle et mouvements continus serait fortuite, ne constituerait

pas l'épilepsie de Kojevnikow : les variations du rythme, de la localisation des myoclonies, les irrégularités de leur mode d'extension feraient la preuve de cette association morbide purement occasionnelle. Au contraire, le siège constant, l'invariabilité du rythme et du type des secousses, leur mode d'extension, une fois pour toutes réglée, permettraient d'affirmer qu'on est en présence d'un syndrome authentique.

Voici des symptômes souvent bien difficiles à analyser.

Nous avons vu ce qu'il fallait penser du rythme des secousses, qu'un mouvement léger peut faire varier. Les autres signes semblent aussi dangereux à interpréter. Cette distinction qui serait pourtant d'importance, car elle donnerait à l'Épilepsie de Kojevnikow une unité indiscutable, est semble-t-il un peu hardie. Elle nous induirait à considérer que cette affection peut être autre chose, qu'une association fortuite d'une myoclonie et d'une épilepsie partielle, et ceci en nous appuyant sur les seuls faits cliniques. Bien ne nous y autorise pour le moment, rien ne nous y autorisera sauf données anatomiques ou étiologiques précises et différentes, pour les deux cas envisagés par Khoroschko.

---

## CHAPITRE III

---

### ETIOLOGIE. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

#### A. *Etiologie.*

La rareté de cette forme d'épilepsie est un de ses caractères essentiels. En 1908, Schmiergeld en relevait 16 cas, tous russes d'ailleurs. Voici ceux que nous avons pu recueillir dans la littérature, depuis cette époque : 4 observations russes (Krol, Bénézowski, Alfeevsky, Zwalischine), 3 américaines (Spiller et Martin, Krumholz, Ch. W. Bürr), 7 françaises (Long-Landry et Quercy, Pollosson et Collet, et les cinq observations prises dans le service de M. Souques). Enfin l'observation allemande de Brüns semble bien avoir été méconnue de Schmiergeld. Soit 15 cas authentiques. Sommes-nous en droit d'y joindre : le cas inédit de Grondone, étudié comme épilepsie choréïque, l'épilepsie subcontinue de Roger, l'épilepsie continue de Nagl ? Nous arriverions ainsi au chiffre de trente-quatre cas, observés en trente-deux ans.

C'est l'adulte jeune, ou l'adolescent, qui semblent être le plus fréquemment touchés. Notre plus jeune malade avait 11 ans, Mme V..., 49. Les malades du sexe masculin sont les plus nombreux (?) : 19 hommes pour 14 femmes.

Schmiergeld, en dénombrant les causes provocatrices dans les observations connues de lui, arrivait au résul-

tat suivant : 4 épilepsies traumatiques, 3 cas où l'alcool, 2 cas où la syphilis, 6 cas où des maladies infectieuses diverses (typhoïde notamment) semblaient avoir joué un rôle prédominant, un cas enfin où l'étiologie était obscure. Si nous ajoutons à ceux-ci les faits connus depuis : Observation Long-Landry (tuberculose), Ch. Bürr (tumeur, Zwalischine (poliomyélite antérieure aiguë), Spiller et Martin (syphilis), Pollosson et Collet (traumatisme), observations rapportées ici (A. L...: syphilis; J. H...: rougeole), nous voyons que, dans 11 cas aucune étiologie ne s'impose, dans 1 cas la tuberculose, dans 1 cas une tumeur cérébrale, dans 3 cas l'éthylisme, 4 fois la syphilis, 5 fois les traumatismes, 9 fois des maladies infectieuses diverses ont pu être incriminés.

Ces données, de valeurs très inégales, montrent bien l'essentielle variabilité des causes de cette forme d'épilepsie qui somme toute, à part la grande fréquence des maladies infectieuses, diffèrent fort peu de celles, qu'on a coutume de retrouver, à l'origine d'une épilepsie partielle banale.

#### B. *Anatomie Pathologique.*

Les constatations anatomiques sont rares, elles manquent de clarté et de précision.

Longtemps, on se contenta d'hypothèses fondées sur la seule observation des malades. Puis des interventions permirent d'examiner la zone motrice des épileptiques du type de Kojevnikow. A partir de 1913 on eût l'occasion de faire quelques autopsies.

1° *Période des hypothèses.* — Deux théories sont en présence. L'une et l'autre sont suggérées à leurs

auteurs, par l'apparition de certains symptômes. Kojevnikow localise la lésion au niveau des circonvolutions motrices. Il la conçoit comme une plaque de méningite chronique circonscrite ou de pachyméningite. Khoroschko la situe au niveau de la couche optique et du tubercule quadrijumeau postérieur, d'une façon plus générale vers les ganglions basilaires. Nous revenons plus loin sur ces vues contradictoires.

2° *Période des constatations opératoires et biopsiques.* — Darkschéwitch, Ossokine interviennent dans 3 cas, se fondant sur la probabilité d'une lésion corticale, pour pratiquer comme l'avait conseillé Kojevnikow, l'exérèse du segment d'écorce malade. Spiller et Martin, Bénézowski avec Taracevitch et Soukhoff, Pollosson et Collet trépanèrent également leurs malades.

La biopsie faite par Ossokine en 1908 montre « un  
« processus d'inflammation chronique de la méninge  
« molle, épaissie et infiltrée par endroits de petites  
« cellules. La lumière des vaisseaux est élargie, la  
« couche superficielle de l'écorce légèrement infiltrée  
« de petites cellules. Plus profondément des cellules  
« nerveuses altérées ont une forme irrégulière à  
« noyaux excentriques. Il y a une chromatolyse exa-  
« gérée avec nombreuses figures de neuronophagie. »  
En résumé, méningo-encéphalite chronique.

Spiller et Martin en 1909 se contentèrent chez leurs malades d'exciser un petit segment de cortex, correspondant aux centres moteurs de la main et de la face, qui adhéraient à la dure mère.

Dans les mêmes conditions on constate que le malade de Benezowski (1911) avait une pachyméningite circonscrite, qui excitait la zone motrice. Pollosson et

Collet enfin, trépanant leur blessé, trouvent un petit hématome susdural de 3 à 4 millimètres d'épaisseur, ayant la dimension d'une pièce de 2 francs. Ils l'èn-lèvent sans ouvrir la dure mère.

Tels sont les faits observés au cours d'interventions faites dans un but thérapeutique. Si l'on ne peut certes pas en conclure à l'exclusive localisation corticale de l'affection, on peut du moins en déduire, qu'à des degrés divers, sous diverses formes, on a toujours pu trouver des lésions assez grossières susceptibles d'exciter plus ou moins immédiatement la zone motrice.

### *3° Période des constatations autopsiques.*

Les premières semblent avoir été faites en 1913 par Alfeevsky et Krumholz. Nous avons précédemment résumé les conclusions de ce dernier auteur. Il s'agissait d'une encéphalite chronique, histologiquement hémorragique prédominant au niveau de la zone motrice corticale gauche et de la corne d'Ammon. L'auteur ne parle pas de lésions des noyaux gris centraux.

Alfeevsky a observé une méningo-encéphalite chronique atteignant surtout les circonvolutions frontales, du côté correspondant aux membres agités de convulsions.

Ch. W. Bürri, en 1915, décrit 2 petites tumeurs du volume d'un gros pois, métastases d'un épithélioma du sein. Elles siégeaient, l'une sur la frontale ascendante, l'autre à la face inférieure de l'hémisphère gauche du cervelet, entourées d'un léger œdème cortical.

Ces trois examens anatomiques viennent nous confirmer dans ce que nous savions déjà, après les cons-

tations opératoires : à savoir, la constance d'une lésion corticale. Mais, chose pleine d'intérêt, elles nous laissent pressentir aussi que Krumholz fut un peu audacieux, quand il vît, dans la prolifération gliomateuse intense du cortex qu'il étudiait, un fait essentiel, pour ainsi dire spécifique et propre à expliquer la nature particulière des convulsions. Enfin les constatations anatomiques sont encore trop rares pour ruiner les hypothèses de Khoroschko. Sans doute, aucun protocole d'autopsie ne signale de lésions des régions suspectées par lui. Il y a 10 ans leur physiologie était encore peu connue, peut-être a-t-on eu tort d'en négliger l'examen approfondi, pour s'intéresser un peu trop exclusivement, à l'étude des zones motrices volontaires.

Dès à présent, nous avons le droit de nous montrer légitimement surpris de voir que ce sont les mêmes lésions qui provoquent tantôt, exceptionnellement, des crises épileptiques partielles, compliquées de manifestations aussi singulières que des convulsions continues, tantôt, dans l'immense majorité des cas, de vulgaires crises jacksoniennes. Rien dans les divers types de lésions trouvés ne les distingue des lésions décrites dans l'épilepsie partielle banale.

---

## DEUXIEME PARTIE

---

### CHAPITRE I

---

#### LES INTERPRÉTATIONS PATHOGÉNIQUES PROPOSÉES

Ainsi avons-nous limité le domaine des faits connus et de pure observation. En cours de route, nous n'avons point manqué de souligner certains contrastes entre la netteté des caractères cliniques du syndrome, au moins des deux symptômes fondamentaux et la grande incertitude à d'autres égards, que laissent subsister des données étiologiques variables, des examens anatomo-pathologiques insuffisants. Aussi bien la discussion reste-t-elle ouverte entre défenseurs des hypothèses de Kojévníkow et partisans de celles de Khoroschko. Nous rappellerons brièvement les faits invoqués par eux, en faveur de leurs pathogénies différentes. Ensuite, à propos d'observations personnelles et aidés de quelques travaux récents, nous nous efforcerons de mettre en lumière les éléments susceptibles de déterminer notre choix, qu'à défaut de preuves décisives des arguments d'ordres clinique, étiologique, anatomique, thérapeutique surtout peuvent justifier.

1° *Théorie corticale.* — C'est Kojevnikow, lui-même, qui la propose. Il formule son opinion très nettement. Pour lui les secousses cloniques ininterrompues, nous l'avons vu, ne sont que des manifestations atténuées de l'irritation corticale. Aggravées, « elles conduisent

aux crises épileptiques vraies ». Bien qu'il note déjà la dissociation des effets de la thérapeutique, celle-ci calmant les crises sans influencer les secousses interparoxystiques, la proche parenté de ces deux ordres de symptômes s'impose à lui. Tout dépend du degré d'irritation des centres moteurs du cortex : faiblement excités, ils font réagir le système moteur selon le mode continu, fortement excités ils provoquent l'explosion des crises jacksoniennes. On pourrait d'ailleurs, selon son opinion, interpréter les secousses cloniques, soit comme une aura extrêmement prolongée, soit comme un accès lui-même, atténué mais sans fin. Il synthétise les éléments de cette théorie, en se gardant d'appeler cette affection myoclonie épileptique, partielle continue, et en la désignant sous le nom d'*épilepsie partielle corticale continue*. C'est bien l'épilepsie qui revêt, dans ces circonstances toutes particulières, un caractère de continuité.

De nombreux arguments cliniques, d'inégales valeurs, furent fournis par les défenseurs de cette thèse : coexistence de paralysies, plus ou moins accusées des muscles atteints de convulsions, exagérations des réflexes tendineux de ce côté, atrophie musculaire (?), hypertonie, absence de troubles de la sensibilité, ou au contraire astéréognosie. Nous savons que l'anatomie pathologique, en nous faisant découvrir chaque fois une cause grossière d'irritation corticale, y apporte une contribution importante sans doute, mais nullement définitive, puisqu'il est unanimement admis aujourd'hui que l'épilepsie partielle peut tirer son origine d'une lésion parfois fort éloignée de la zone rolandique.

Les auteurs qui suivirent Kojevnikow dans ses

hypothèses, ne furent pas toujours d'accord, dans les détails d'interprétation. Pour les uns, l'affection est nettement déterminée et par son siège cortical et par la nature de la lésion méningo-encéphalitique (Krumholz notamment). Pour d'autres, l'autonomie clinique seule du syndrome est indiscutable. Dzerginski en 1912 déclare qu'on ne saurait considérer ce syndrome comme une affection « sui generis », qu'il dépend plus de la localisation occasionnelle d'une lésion, sur les centres moteurs, que de la nature même du processus anatomique. Krol, Ch. W. Bürr voient dans leurs cas confirmation de cette thèse. A l'heure actuelle, s'il n'existe plus (surtout depuis les observations de Bürr et de Collet, qui nous montrent à l'origine du syndrome des causes aussi banales que possible : tumeur, hématome extra-dure mérien), s'il n'existe plus de défenseurs de la thèse de Krumholz, dans l'esprit des partisans de la thèse corticale, le syndrome de Kojevnikow n'en reste pas moins une épilepsie vraie dans ses convulsions continues, comme dans ses convulsions paroxystiques. Mme Long-Landry et Quercy insistent, à propos de leur observation originale, sur cette unité clinique de l'affection. Il leur semble qu'on ne doit pas rapprocher les secousses cloniques continues de celles de la myoclonie vraie « essentielle », que ce sont là au contraire des manifestations toutes particulières de l'épilepsie partielle. Ils avouent d'ailleurs que rien n'explique la continuité de ces manifestations.

A cette impuissance de l'expliquer, les partisans de la théorie corticale se sont tous successivement heurtés. Avec des fortunes diverses ils se sont efforcés de résoudre ce problème difficile.

Orlowski en 1894, sans prendre garde qu'il faisait peut-être une pétition de principes, remarquait que cette continuité des phénomènes convulsifs devait faire écarter la théorie communément admise de l'accumulation des excitations corticales avec décharges motrices intermittentes.

Krumholz pensait que la réaction gliomateuse intense observée chez son malade était le fait essentiel et spécifique, dans la genèse de l'épilepsie continue. Tout a depuis démenti cette hypothèse.

Ch. W. Bürr, en voyant le syndrome évoluer progressivement, les secousses musculaires d'abord discontinues, devenant peu à peu continues, en vient à douter qu'une simple tumeur puisse déterminer une évolution aussi singulière. La variété même des types de mouvements observés cloniques, athétoïdes, choréiformes réclame une explication spéciale. Il la voit dans l'intensité de l'excitation et dans sa diffusion. Au début, pense-t-il, un certain nombre de cellules seulement devait être touché, plus tard toutes devaient être continuellement excitées. Il y aurait, dans les secousses musculaires de l'épilepsie de Kojewnikow, une certaine analogie avec les secousses fibrillaires, observées dans la paralysie générale, où l'affection est indiscutablement corticale. Pour expliquer les paroxysmes jacksoniens, une augmentation brusque de la pression sanguine pourrait intervenir (1). Le plus léger mouvement volontaire, a-t-il observé, provoque une explosion de mouvements. Le travail volontaire, fût-il

---

(1) Nous rapprocherons de cette hypothèse les faits observés par Jacquin et Marchand (*Encéphale* 1913, p. ) sur un malade atteint de syndrome d'Unverricht, chez qui les secousses étaient moins violentes après la ponction lombaire.

légèr, ne pourrait-il jouer son rôle dans l'éclosion de tels accidents ?

Enfin l'amélioration constante et dans quelques cas durable (Pollosson et Collet, Ossokine et Darkschewitch : amélioration notable dans 2 cas sur 3, ainsi que pour le malade de Benezowski) à la suite d'interventions, portant uniquement sur le cortex, est encore un argument que font valoir les défenseurs de la théorie corticale.

Cette théorie, si elle met bien en valeur tous les éléments corticaux retrouvés dans le syndrome, a le gros défaut de laisser inexpliquée la continuité des secousses. On conçoit mal qu'une simple différence de « quantité », dans l'excitation corticale, suffise à modifier un caractère proprement qualitatif de ses manifestations habituelles et que sans cause singulière, sans lésion à caractères spécifiquement définis les zones motrices traduisent cette excitation tantôt selon le mode continu, tantôt selon le mode paroxysmique.

2° *Théorie de Khoroschko.* — Dès 1906, cet auteur fait une critique de la théorie corticale, puis l'année suivante indique les arguments d'ordre clinique, qui lui donnent à penser que la lésion doit intéresser les ganglions basilaires et notamment la couche optique et le tubercule quadrijumeau postérieur. La rareté des signes proprement pyramidaux, des troubles paralytiques, l'absence de troubles du sens musculaire, d'aphasie, lui font rejeter l'hypothèse d'un syndrome cortical. Par contre, certains symptômes, tels que les troubles de l'articulation, la fatigabilité du larynx, l'anesthésie, les douleurs observées parfois, semblent indiquer comme probable une lésion des noyaux gris

centraux. Dans cette hypothèse l'irritation de la zone motrice se ferait à distance et ainsi s'expliqueraient les accidents jacksoniens observés. Quant à la nature du processus, Koroschko admet, pour un certain nombre de cas, un épuisement et une dégénérescence des cellules nerveuses provoqués par un travail excessif. Pour bien mettre en relief les différences qui séparent le syndrome de Kojevnikow de l'épilepsie commune, il proposait de remplacer le terme d'épilepsie partielle continue, par celui de Polyclonie épileptoïde continue.

Cette théorie connut d'abord peu de défenseurs. Les paroxysmes jacksoniens, la découverte des lésions corticales, tout attirait l'attention des observateurs vers le cortex. L'étude des syndromes striés, l'apparition de myoclonies post-encéphaliques contribuèrent sans doute à la ramener, ces dernières années, sur la théorie de Khoroschko.

Telles sont les hypothèses extrêmes en présence. L'une a pour elle des faits anatomiques encore très insuffisants, l'autre a l'avantage d'expliquer quelques symptômes accessoires. Certains auteurs, Schmiergeld notamment, restent éclectiques et ne limitent pas leur choix, reconnaissant que les deux théories restent insuffisantes à tout expliquer et que toutes deux, par quelques parties, offrent certaines vraisemblances.

3° M. Souques en 1922, à la Société de Neurologie, a proposé une nouvelle interprétation. Il voit dans le syndrome de Kojevnikow une manifestation d'une lésion simultanée, ou unique et diffuse, ou à double foyer, du cortex et du corps strié.

Cette hypothèse, qui ajoute aux vues de Kojevnikow un indispensable complément pour rendre compte de certaines particularités de l'affection, est plus loin

encore de celle de Khoroschko qui, rejetant la localisation corticale, n'admet qu'une seule lésion au niveau de la couche optique et du tubercule quadrijumeau postérieur.

C'est cette hypothèse originale que nous essaierons de justifier.

---

## CHAPITRE II

---

### ESSAI DE DISCUSSION PATHOGÉNIQUE

---

#### A. *Observations* (1)

##### OBSERVATION XII (M. Souques)

H... Jeanne, 17 ans.

*Diagnostic* : Epilepsie de Kojevnikow.

Vient consulter, le 11 septembre 1917, pour crises convulsives.

Les parents sont bien portants, sa mère a eu 4 grossesses : ses 3 sœurs et son frère sont en bonne santé.

*Antécédents personnels* : née avant terme : 7 mois (une sœur née à 7 mois 12/), rachitisme (?), les 2 os de la jambe auraient été « retournés », soignée pour cela à Saint-Antoine en 1903.

*Histoire de la maladie* : A 7 ans, au cours d'une rougeole sévère, elle aurait fait une « fièvre cérébrale » : coma pendant 2 jours. Elle se réveilla avec une paralysie complète des muscles du côté droit du corps, qui dura un mois environ. Pendant tout ce temps le côté hémiplégique aurait été le siège de secousses. Troubles de l'articulation de la parole et de la vue en même temps.

Au bout d'un mois, il lui semble se rappeler que son côté droit fonctionnait aussi bien que le gauche. Néanmoins elle gardait une légère faiblesse de la main droite.

Depuis cette époque, ni elle, ni son entourage, n'auraient remarqué de mouvements de la main droite, mais de sa rougeole « remontée au cerveau » ; il lui est resté des malaises périodiques, à début soudain, survenant sans cause apparente.

Aura : brûlure gastrique qui « lui monte rapidement à la tête » et sensation d'étoffement. Le côté droit de la face se met à grimacer, il est le siège de secousses et de tiraillements. Les membres du côté droit ne participeraient pas aux convulsions. Pas de perte de conscience. Au début, la crise durait quelques minutes.

---

(1) Ces 5 observations ont été prises dans le service de M. Souques ; les observations XIII, XV, XVI, sont inédites.

Elles se renouvelaient jusqu'à une à deux fois par semaine.

A 14 ans, la malade est réglée et les crises se modifient (malade bien réglée).

Les crises surviennent ordinairement pendant l'époque menstruelle, ou vers cette période (deux dans la semaine qui la précède, deux ou trois dans celle qui la suit). Elles sont plus fortes. L'aura est la même, mais aussitôt la malade perd connaissance, tombe, sans cri initial. D'après ce qu'elle a entendu dire, les convulsions sont généralisées à tout le corps, mais prédominant nettement à droite. Amnésie consécutive. Elle s'est mordue la joue gauche, elle n'a pas uriné sous elle, constate-t-elle, après chaque crise, et c'est ainsi jusqu'au août 1917.

Le 20 août 1917 : Forte crise; elle tombe dans la rue, pas de blessure.

Entre les crises, la santé reste satisfaisante, pourtant elle se plaint quelquefois de tournements de tête, de pyrosis après les repas. Depuis quelque temps elle a des maux de tête, de plus en plus violents, accompagnés de bourdonnements d'oreille. Elle a été longtemps soignée pour des troubles gastriques, pour des vers, pour son appendice, et le 23 août 1917, pour la première fois, on s'inquiète de ses troubles nerveux, on lui fait remarquer que sa main et son avant-bras droit sont agités d'un tremblement continu. Elle ne l'avait point constaté jusqu'ici.

A l'examen pratiqué le 27 septembre 1917, on observe chez cette jeune fille normalement constituée, un peu pâle, d'un tempérament très nerveux, d'une intelligence normale, au niveau du membre supérieur droit des mouvements involontaires, incessants. On ignore la date à laquelle ils auraient débuté, puisqu'ils passaient inaperçus de la jeune malade.

Celle-ci étant assise, les bras demis fléchis, les avant-bras reposant sur les cuisses, on observe ces légères secousses. Elles provoquent au niveau du bras une esquisse d'abduction; au niveau de l'avant-bras de fréquents mouvements de supination, plus rarement de pronation; à la main on note des mouvements d'abduction du 5<sup>e</sup> doigt, d'adduction et d'opposition du pouce, d'extension très légère des autres doigts, plus spécialement de l'index. La volonté est impuissante à les arrêter. Par ailleurs immobilité absolue, sauf au niveau du membre inférieur droit, où l'on note des mouvements de flexion et d'extension alternatifs de la cuisse, sur le bassin et de la jambe sur la cuisse. Quelques légers mouvements d'abduction et d'adduction du pied. Pas de mouvements des orteils.

La force musculaire est normale, le bras droit aussi vigoureux que le gauche. Au dynamomètre, on trouve 16 à la main droite, 17 à la main gauche.

Pas de phénomènes douloureux. Légère diminution de la sensibilité à la piqure de long de la moitié externe de la face antérieure de l'avant-bras droit.

Les réflexes ostéo-tendineux, aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, sont normaux et égaux. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion. Les pupilles sont égales. Leurs réactions à la lumière et à l'accommodation sont normales.

La ponction lombaire a été pratiquée le 20 septembre 1917. Elle a donné les résultats suivants :

|                            |                |
|----------------------------|----------------|
| Albumine .....             | 0 gr. 29       |
| Lymphocytes .....          | 0              |
| Wassermann .....           | H <sup>+</sup> |
| Le Wassermann dans le sang | H <sup>+</sup> |

1<sup>er</sup> octobre 1917 : La malade présente en moyenne une crise par jour, une crise par nuit. Nous en avons vu une après son début. Le bras droit est agité de secousses de faible amplitude, rappelant un tremblement rapide. La face est le siège de contractions plus lentes. Les joues et les lèvres sont déviées tantôt à droite, tantôt à gauche, les yeux grands ouverts regardent droit en avant. Le membre inférieur est agité lui aussi de secousses. Pas de miction, légère écume rosée à la bouche. La crise dure environ deux minutes, pendant lesquelles la perte de connaissance est absolue. Amnésie consécutive. Plaie de la face interne de la joue gauche par morsure. La voisine assure qu'il n'y a pas eu cri initial. Les crises surviennent maintenant sans aura, et prennent la malade au milieu de n'importe quelle activité.

17 octobre : Même état. Esquisse de flexion combinée du côté droit, alors que la recherche de ce signe n'avait point donné de résultats nets lors du premier examen. La malade est mise au bromure de potassium (1 gramme par jour).

17 novembre 1919 : Une crise par quinzaine, plus deux ou trois crises par jour au moment des règles. Les mouvements myocloniques auraient diminué, au dire de la mère (?). On ordonne 2 grammes de K. br., régime sans sel.

31 mai 1920 : Amélioration, la malade a eu une crise par mois depuis novembre. Même traitement.

26 décembre 1921 : La malade n'a pas été revue depuis 19 mois. Elle a d'abord régulièrement suivi son traitement bromuré, pendant un an : pendant cette période, elle eut deux à trois crises par jour, pendant deux à trois jours au moment des règles. Puis on lui parle d'un médicament nouveau (à base de substances végétales ?) Elle en prend. Pendant les trois premiers mois de ce traitement, pas de crise, mais cette période achevée, bien qu'elle continuât cette spécialité, elle eût trois

et quatre crises quotidiennes. Elle revient alors au bromure, les crises s'espacent. A l'examen, on ne décèle aucune trace d'hémiplégie organique. On ne trouve point d'altération des réflexes, pas de flexion combinée de la cuisse et du tronc. Quand on recherche le signe du renversement de la chaise, la jambe droite s'étend et se lève pourtant plus que la gauche.

Depuis qu'elle a repris le traitement bromuré (2 grammes par jour depuis trois mois) elle a malgré tout deux à trois grandes crises quotidiennes, avec perte de connaissance.

On prescrit à la malade de prendre 0 gr. 20 de gardénal chaque jour.

31 décembre 1921 : Elle est au gardénal depuis trois jours (0 gr. 20), elle n'aurait eu qu'une crise (?), donc amélioration.

Les mouvements continus du côté droit n'ont point changé. Même dose de gardénal.

7 janvier 1922 : Depuis huit jours n'a pas eu une crise, mais les mouvements continus persistent sans changement. Il existe, limitée au membre inférieur droit, une éruption morbilliforme diffuse.

6 février 1922 : A eu trois crises moins fortes, une le 8, une le 27 janvier et une le 3 février. Même état myoclonique. L'éruption a disparu. On ordonne 0 gr. 25 par jour.

18 mars 1922 : une crise le 18 février. La myoclonie persiste. Gardénal: 0 gr. 30.

24 juin 1922 : Pas une crise depuis celle du 18 février et pourtant elle reconnaît n'avoir pris que 0 gr. 20 de gardénal. Les mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras droit persistent, moins marqués qu'autrefois.

7 octobre 1922 : Une crise le 18 juillet et une le 21 juillet, une en septembre. A pris 0 gr. 30 depuis juillet. Les secousses myocloniques persistent. Elle est engourdie et titube un peu dit la mère. Elle se plaint de manquer d'appétit. On revient à 0 gr. 25 de gardénal quotidiennement.

18 novembre 1922 : A pris ses 0 gr. 25 régulièrement, elle a eu une crise tous les deux jours (mais moins forte, parfois sans chute). Depuis 15 jours a spontanément pris 0 gr. 30 : elle n'a pas eu de crise. Elle semble s'accoutumer au médicament : pas de somnolence, pas de nonchalance, pas de titubation, mais douleurs gastriques.

17 février 1923 : Depuis novembre, 3 crises par mois, mais moins fortes et plus courtes. Elle supporte bien ses 0 gr. 30 de gardénal. Les mouvements myocloniques n'ont pas diminué. Prendre 0 gr. 25.

23 mars 1923 : Pas de crise depuis qu'elle prend 0 gr. 35. Le Kojevnikow n'a pas varié. Le gardénal a été pris régulièrement et bien supporté. On continuera la même dose.

24 décembre 1923 : Elle a eu une crise le 7 juillet, une en octobre, puis 4 en huit jours. Elle dit avoir pris 0 gr. 30 de gardénal régulièrement; les secousses myocloniques n'ont pas varié. Elle est mariée depuis le 7 juillet. Elle prendra 0 gr. 40 de gardénal.

19 décembre 1924 : La malade a pris à peu près régulièrement son gardénal (0 gr. 40). Elle n'aurait interrompu son traitement que trois jours. Dans ces 3 jours elle a fait une crise. Elle aurait fait cinq crises en outre, en cette dernière année, malgré le traitement. Pas de changement dans l'état myoclonique. Les secousses persistent dans tout le côté droit avec les mêmes caractères.

A l'examen on note une hypertonie très nette, dans tous les muscles des membres du côté droit, plus accusée pourtant au niveau du membre supérieur. Elle s'aggrave au fur et à mesure qu'on la recherche par des mouvements alternés de flexion et d'extension. Elle ne s'accompagne d'aucun signe de la série pyramidale (réflexes tendineux vifs mais égaux, cutanés plantaires en flexion, pas de clonus. Pas de flexion combinée de la cuisse et du tronc). Elle est constante autant que la fréquence des mouvements involontaires permet d'en juger.

Par contre, on note, pendant la marche, l'absence de mouvements pendulaires du bras droit. L'épreuve du renversement de la chaise ne donne aucune indication nette. La recherche des réflexes de posture est gênée, du côté droit, par les mouvements involontaires. On ne trouve point le signe du jambier antérieur. L'excitation mécanique et l'électrisation des trapèzes ne montrent point qu'il existe entre le tonus du côté droit et du côté gauche, de différence appréciable.

### OBSERVATION XIII (M. Souques)

( inédite )

Eliane S., 11 ans.

*Diagnostic* : Syndrome de Kojewnikow.

Vient consulter pour crises convulsives partielles, le 27 mai 1921.

*Antécédents héréditaires* : Les parents sont bien portants, la mère a fait deux grossesses : une fille : la malade, puis une fausse couche de trois mois.

*Antécédents personnels* : Toujours bien portante jusqu'à 7 ans. Rougeole à l'âge de 7 ans. Coqueluche en 1920 de longue durée : trois mois, quintes nombreuses et pénibles.

*Histoire de la maladie* : Les crises convulsives ont débuté en janvier 1921. Depuis cette date vingt crises à intervalles irréguliers. La crise est précédée d'une aura complexe : cépha-

lée frontale, engourdissement et mouvements au niveau des doigts de la main gauche. Au bout d'un temps variable mais très court, les convulsions se propagent à la tête et au membre inférieur gauche. La malade s'assoit ou tombe. Les convulsions entraînent la tête à gauche. Le membre supérieur gauche s'écarte et se tord. Le membre inférieur gauche se met en flexion. Le côté droit resté immobile. Pendant la crise, la bouche et l'œil gauches sont déviés, vers la gauche. La crise dure 5 à 10 minutes. Pas de morsure de la langue, pas de miction inconsciente. Il est difficile de faire préciser aux parents, si la petite malade perd connaissance. Après la crise, un état d'abattement et d'obnubilation persiste, pendant une dizaine de minutes. La dernière crise est du 6 mai 1921.

*A l'examen :* Bon aspect général. L'enfant se plaint de céphalée frontale, sans prédominance d'un côté, survenant par crises assez fréquentes, longues (24 heures environ) et d'une sensation de picotement au niveau de la main et de l'avant-bras gauches.

On ne décèle aucun trouble de la sensibilité objective.

La force musculaire est normale. Mais on note au niveau des membres supérieur et inférieur gauches des mouvements, involontaires, de faible amplitude à type clonique, parfois à type choréïque.

Ces mouvements ont débuté il y a deux mois, ils persistent depuis, dans l'intervalle des crises. A la main gauche, l'index et l'annulaire en hyperextension se rejoignent, par dessus le médius. L'avant-bras participe à ces mouvements.

Au membre inférieur : mouvements de torsion du pied avec mouvements d'hyperflexion parfois d'extension du gros orteil. Ceci exclusivement du côté gauche.

Légère raideur musculaire décelable au niveau du membre supérieur gauche, au moment où l'on surprend les muscles quand ils entrent en contraction involontaire.

Quand on fait marcher la malade, l'amplitude des mouvements pendulaires d'harmonie motrice du côté gauche est diminuée.

Il apparaît parfois un tremblement du membre supérieur gauche.

Pas de troubles des réflexes tendineux, ni cutanés. Seuls les abdominaux manquent.

On note une légère inégalité pupillaire : la pupille gauche est plus grande que la droite. Léger strabisme convergent à droite. Le fond d'œil est normal. Les réflexes pupillaires normaux. Pas de diplopie.

La malade est mise à dix centigrammes de gardénal.

Elle est revue huit jours après, le gardénal est bien supporté,

mais on ne note pas de changement appréciable dans les mouvements involontaires continus.

6 juin 1921 : Elle aurait eu des vomissements et des nausées traduisant une intolérance au gardénal. On diminue la dose (cinq centigrammes) bien qu'il y ait eu, depuis la dernière fois, une crise jacksonienne. Aucune amélioration des mouvements continus.

25 juin 1921 : Cinq crises partielles, depuis le 6 juin. Pas d'amélioration par ailleurs. On conseille quinze centigrammes de gardénal.

13 février 1922 : Depuis la dernière consultation, l'enfant a fait environ deux crises partielles environ par mois, localisées au membre supérieur gauche et du type habituel.

Mais pour la première fois en juillet 1921, elle a une crise généralisée : sans aura, avec perte de connaissance absolue, écume rosée aux lèvres, convulsions généralisées à tout le corps. Une seconde crise de ce type, en août. La malade, il est vrai, n'a pris ses quinze centigrammes de gardénal que jusqu'à la date où apparut sa première grande crise. Elle aurait à cette époque remplacé ce médicament par de la valériane en infusion. Depuis le 15 décembre, n'ayant point suivi de traitement gardénalique, pas de crises partielles, pas de crises généralisées. Les mouvements involontaires sont peu marqués. Les sensations de picotement et de prurit se sont étendues à tout le côté gauche (face et deux membres).

20 janvier 1925. — Nous n'avons pu revoir la malade.

#### OBSERVATION XIV (M. Souques)

L... Annette, 16 ans 1/2.

*Diagnostic* : Epilepsie de Kojevnikow (chez une hérédo-syphilitique ?). Entre à l'hôpital le 2 janvier 1922, pour des mouvements involontaires incessants du membre supérieur droit.

Il s'agit d'une malade, chez qui l'interrogatoire est rendu fort difficile, par les troubles psychiques, dont elle est atteinte. Toutefois il semble à peu près certain qu'elle n'a jamais été malade dans son enfance. A l'école jusqu'à 13 ans, elle aurait toujours eu un rang moyen. En sortant de l'école on la place comme femme de chambre. On avait d'elle toute satisfaction quand le 20 décembre 1921, elle ressent dans son côté droit des secousses, qui n'ont pas cessé depuis. Elle commence à perdre la mémoire, ses maîtres s'aperçoivent qu'elle ne paraît plus comprendre les ordres qu'ils lui donnent. Ils la font entrer à l'hôpital après l'avoir envoyé se reposer chez elle, où en quelques jours son état s'aggrava.

Le 7 janvier 1922 on note chez cette malade des troubles psychiques accentués. Grosse perte de la mémoire, désorientation dans le temps et l'espace. Elle dit qu'elle est à Paris et répond sans cesse à Paris quand on lui demande le mois. Pas d'hypersomnie, ni d'agitation dans la journée. Elle tient des propos sans suite. La nuit, la malade paraît dormir. Pas de fièvre : la température se maintient aux environs de 37°2-37°3. Le pouls est régulier à 84.

Quand on observe, dans une attitude de repos, le membre supérieur droit, on constate au niveau des muscles de la main, de l'avant-bras et du bras, des secousses brusques, non rythmées, inégales au nombre de 20 à 30 par minutes. Certains muscles de l'épaule, grand pectoral, deltoïde, sont le siège de contractions cloniques du même genre. Ces secousses provoquent des mouvements involontaires au niveau des doigts, du poignet, de l'avant-bras, du bras. Elles ne disparaissent point dans le sommeil. On aurait observé (le 7 janvier) des mouvements analogues au niveau du cou, de la face et des paupières.

De prime abord on pourrait croire à un certain degré de contracture au niveau de la nuque et du membre supérieur droit, mais on a affaire à une malade craintive qui se raidit quand on l'examine et il semble que, si l'on met à profit l'un des rares et courts instants où les secousses s'apaisent, pour mobiliser la nuque et les divers segments du membre supérieur droit, de tels mouvements provoqués soient assez souples. Cette hypertonie est donc discutable. Par contre, on note un certain degré de catatonie au niveau des membres supérieurs. La malade dit avoir ressenti des secousses dans le membre supérieur gauche et dans les membres inférieurs. On n'en observe point au cours de l'examen. Les mouvements volontaires sont gênés par les mouvements cloniques.

Les réflexes ossotendineux des membres supérieurs sont normaux, les réflexes rotuliens sont normaux, les achilléens abolis. La percussion exagère les secousses. Pas de Babinski, les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

Pas de phénomènes douloureux, pas de troubles grossiers de la sensibilité objective, qu'on ne saurait, en raison de l'état psychique, analyser en détail.

Inégalité pupillaire : la pupille droite est plus large que la gauche. Pas de nystagmus, pas de troubles appréciables dans les fonctions de la musculature externe. Signe d'Argyll-Robertson.

L'examen des divers appareils ne révèle aucun trouble. On note, pourtant, la crênelure marquée des incisives supérieures, mais, ni signes de kératite, ni surdité, ni malformation crâniennes.

Quelques instants après l'examen, à midi, brusquement, la malade fait une crise Bravais-Jacksonienne. Les convulsions sont uniquement localisées au niveau du membre supérieur droit et de la face du même côté. Pendant la crise on note de la cyanose du visage. La crise a duré une minute environ. Pas de perte de connaissance (simple obnubilation). Pas de morsure de la langue, pas de miction involontaire.

10 janvier 1922 : Une demie-heure après avoir subi une ponction lombaire, la malade perd connaissance et recommence une crise semblable à celle du 7 janvier, à cela près que la perte de conscience est complète, que la crise se généralise, qu'elle se mord la langue. Pendant la crise on trouve du côté droit seulement le signe de Babinski. On le retrouve, mais pendant peu de temps, une fois la crise terminée et dans la période de stertor. La crise a duré deux minutes.

La ponction lombaire donne :

|                         |          |
|-------------------------|----------|
| Albumine .....          | 0 gr. 45 |
| Lymphocytes .....       | 3,2      |
| Bordet-Wassermann ..... | +++      |

13 janvier 1922 : Nouvelle crise convulsive généralisée, avec prédominance à droite, perte totale de connaissance. Pas de cyanose, ni morsure de la langue, ni perte inconsciente d'urine. On n'a point retrouvé le signe de Babinski. La crise a duré 2 minutes. Pendant la période de stertor, il est à signaler que la myoclonie a disparu pour bientôt réapparaître. Grosse contusion de l'œil droit par chute au début de la crise. On met la malade au gardénal. Dix centigrammes par jour.

21 janvier 1922 : N'a pas eu (depuis qu'elle prend son gardénal) de nouvelle crise, mais les mouvements myocloniques ne sont point influencés par ce traitement.

Les secousses sont toujours localisées au membre supérieur droit surtout. Elles sont toujours inégales, arythmiques, au nombre de 20 environ par minute.

Dans la marche, pas de perte des mouvements d'harmonie motrice. Pas d'hypertonie notable : toutefois au membre supérieur droit il est toujours difficile d'isoler une hypertonie possible, de la raideur due aux contractions cloniques. Pas de signe du renversement de la chaise.

26 janvier 1922 : Aucun changement dans la myoclonie. On supprime le gardénal qu'on remplace par un traitement arsenical, Novarsénobenzol intraveineux : 0 gr. 15 le 27 janvier.

28 janvier 1922 : Le matin une crise convulsive, dont on ne voit que la fin. A ce moment perte de connaissance. La malade a uriné inconsciemment. Durée : deux minutes environ. Pas de changement dans la myoclonie.

31 janvier 1922 : Une crise très courte, simple absence.

1<sup>er</sup> février 1922 : Une crise partielle droite avec perte de connaissance. Duré : 3 minutes.

2 février 1922 : Une crise identique à celle de la veille.

10 avril 1922 : Pas une seule crise convulsive en deux mois. Depuis qu'on a cessé le novarsénobenzol, elle prend 0 gr. 20 de gardénal. Déchéance physique et intellectuelle marquée. Colères fréquentes. Aucun changement dans la myoclonie.

22 avril 1922 : A eu hier une crise assez forte avec perte de connaissance; une crise semblable le 14 avril. Elle prendra 0 gr. 25 de gardénal. Aucun changement dans le myoclonie.

#### OBSERVATION XV (M. Souques)

( inédite )

Mme Vau..., 49 ans.

Entrée le 30 septembre 1921.

*Diagnostic* : Syndrome de Kojevnikow.

Mme V... est veuve, elle n'a jamais eu d'enfants, elle ne se rappelle pas avoir été jamais malade. Pas de syphilis antérieure apparente. Très présente, elle répond bien aux questions qu'on lui pose. Dans les premiers jours de février 1921, en voulant descendre du tramway elle sentit soudain fléchir sa jambe gauche et dut se faire aider. Elle n'avait rien ressenti du côté du membre supérieur gauche. Les troubles, ce jour-là, disparurent vite, dans la même journée la jambe gauche marchait aussi bien que la jambe droite. Le lendemain nouvelle « faiblesse » passagère de la jambe gauche sans que le bras gauche participât à ce trouble transitoire. Elle s'en aperçut en descendant un escalier.

Puis pendant huit jours tout est absolument normal.

Vers le 15 février la malade remarque que son membre supérieur gauche « tremble ». Cela la gêne car le tremblement est assez fort pour lui faire lâcher involontairement les objets qu'elle porte. Elle travaille dans la parfumerie et malgré sa maladresse, elle continue son métier.

Progressivement, la gêne s'accroît, sans qu'elle soit accompagnée de fourmillements, ni de douleurs. La marche devient hésitante, pleine de difficultés et exige de nombreuses précautions : c'est ainsi que pour descendre une seule marche, la malade tombe si elle ne prend soin d'avancer et de poser le pied droit le premier. La jambe gauche est toujours « faible ». Elle aussi est le siège de « tremblement ». Le tremblement est beaucoup plus marqué au niveau du membre supérieur.

Le 18 mars 1921, elle entre à Beaujon. M. Bouttier qui l'a

examinée à cette époque se rappelle que cette malade se plaignait d'une grande faiblesse du côté gauche. On notait du même côté des mouvements involontaires variables. Légers quand la malade était au repos, parfois invisibles, ils apparaissaient à l'occasion des mouvements volontaires. Quand la malade voulait s'asseoir sur le lit, le membre inférieur gauche se mettait à trembler. Faisait-on lever la malade ? On assistait alors à l'apparition de mouvements involontaires si violents, au niveau des membres supérieur et inférieur gauches, qu'on eût pu croire à une véritable crise jacksonienne. La malade raconte elle-même, qu'en posant le pied à terre tout son côté gauche s'était mis à « trembler » avec force. Ces mouvements involontaires se sont atténués d'eux-mêmes, dès que la malade a été replacée dans son lit.

Depuis cette époque, ces mouvements involontaires continuent d'amplitude variable, mais souvent assez grande, ont été sans cesse croissant, bien qu'ils soient sujets à variations d'un jour à l'autre.

Enfin Mme V... fait des crises d'épilepsie partielle caractérisée qui ont débuté en même temps que les secousses.

Les crises sont fréquentes, assez irrégulières ; il lui arrive d'avoir trois crises, coup sur coup, avec des intervalles de 8 à 15 jours sans crises.

A l'examen pratiqué le 30 septembre 1921 :

La malade étant couchée dans son lit, on constate au niveau du membre inférieur gauche et du membre supérieur du même côté des mouvements involontaires.

Au membre inférieur, ils ont l'aspect de secousses myocloniques. On les observe surtout au niveau du pied et au quadriceps. Ces secousses sont brusques, isolées, mais leur répétition leur donne parfois l'apparence d'un tremblement. Il semble qu'il y ait également des mouvements involontaires au niveau des orteils à droite (?).

Au membre supérieur, on note des mouvements de même ordre, prédominant également à l'extrémité : les mouvements de flexion des doigts, les mouvements de supination sont fréquents, les secousses musculaires sont plus rares au bras et à l'avant-bras.

Le cou, la face restent rigoureusement immobiles.

Sous l'influence des mouvements volontaires ces secousses musculaires, non rythmées dans l'ensemble, changent de caractère :

Acte d'élever le membre inférieur gauche étendu : le quadriceps, les adducteurs sont agités et communiquent, à tout le membre inférieur, un tremblement continu, à oscillations brèves, rapides, menues et par moment de plus grande amplitude.

Elles prennent alors l'apparence d'une trépidation épileptoïde.

Acte d'élever le membre inférieur gauche en flexion : mouvements alternatifs de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse et du pied sur la jambe. Après chacune de ces épreuves les mouvements involontaires sont plus fréquents qu'à l'état de repos.

Au membre supérieur, dans l'attitude du serment, les secousses augmentent et prennent le caractère d'oscillations brèves, rythmées, rapides (animant le membre d'un tremblement en masse). Le tremblement s'accroît encore, quand on place la main en demi flexion, alors apparaissent avec une grande netteté des mouvements d'adduction et d'abduction de la main, de flexion et d'extension des doigts.

A certains moments, la brusquerie, l'ampleur de tels mouvements, leur déclanchement brusque, rappellent les mouvements choréïques.

La recherche de l'incoordination par certaines épreuves (talon sur le genou, index sur le nez) ne révèle rien d'anormal du côté droit du corps. A gauche, les gestes sont correctement exécutés, pas de dysmétrie ni d'hypermétrie, mais dès que le talon a atteint le genou, le membre fléchi est agité d'amples et brusques secousses, dès que l'index a atteint le nez, il fait un mouvement de retrait immédiat qu'il recommence à plusieurs reprises. Insiste-t-on pour qu'elle maintienne son doigt dans cette position, il est agité d'amples et brusques mouvements. En résumé ces épreuves ne décèlent aucune incoordination, mais provoquent une exagération manifeste des secousses musculaires. Les épreuves de préhension révèlent des phénomènes du même ordre. Notons que l'objet est saisi à grand peine, la main prenant une attitude proche de l'attitude athétoïde, en même temps qu'on note une énergique contraction des muscles du bras et de l'avant-bras. Fait indiqué par la malade elle-même, lorsqu'elle saisit l'objet de l'autre main, la main malade peut saisir l'objet, elle n'est alors le siège que d'un tremblement insignifiant.

La force musculaire est diminuée à gauche (la préhension du dynamomètre est pleine de difficultés de ce côté), 25 à droite, 11 à gauche. La force musculaire est diminuée également pour tous les segments des membres gauches. Tous les mouvements volontaires sont possibles.

Au membre supérieur, on n'observe point de contracture ; au membre inférieur, hypertonie transitoire au moment des myoclonies.

Pas de troubles de la sensibilité objective (à aucune mode). Elle se plaint parfois de fourmillements dans le côté gauche du corps.

Autant que les mouvements provoqués par la percussion du tendon rotulien gauche permettent de l'affirmer, les réflexes rotuliens sont égaux. Les achilléens sont égaux et normaux. Au membre supérieur, les réflexes sont peut être un peu plus vifs à gauche. Les réflexes abdominaux sont vifs des deux côtés. Pas de signe de Babinski. Les réflexes de posture sont trouvés des deux côtés. Pas de troubles trophiques, ni vasomoteurs, ni sphinctériens.

L'examen des yeux ne montre rien d'anormal.

La malade est mise au gardénal: 0 gr. 10. Les crises s'es-pacent, elle a tout au plus une crise tous les 8 au 15 jours, au lieu de trois et plus.

Le 9 janvier 1922, à 5 heures du matin, la malade entre en crise, elle prononce quelques paroles sourdes ; on note des secousses musculaires vers le sourcil et dans la joue, les lèvres sont contractées, elle entre en état de mal (perte de connaissance, perte involontaire de matières et d'urine). Les mouvements convulsifs sont plus violents du côté gauche. Pas de troubles des réflexes, pas de signe de Babinski. Dans l'après-midi, cet état persiste, elle pousse des cris, elle a des crises de rire, elle semble avoir des hallucinations.

Le 10 janvier 1922 : La malade ne parle pas, ne comprend pas ce qu'on lui dit. Les convulsions ont cessé.

Le 12 janvier 1922 : Les troubles du langage ont disparu.

Le 17 janvier 1922 : Crise jacksonienne gauche, avec perte de connaissance.

Le 8 mars 1922 : La myoclonie s'est accentuée. Les crises d'épilepsie (une tous les 8 au 15 jours) n'ont point varié.

Au repos : le membre supérieur gauche est à peu près immobile, le membre inférieur est animé de secousses plus fréquentes et continuelles, surtout au niveau des extenseurs et fléchisseurs ces orteils, du quadriceps. De temps à autre, flexion du genou.

Dans le mouvement : La marche, qui était possible avec deux aides, est impossible maintenant, comme la station debout. Dans les mouvements volontaires, on note toujours la même aggravation des secousses myocloniques. La flexion du membre inférieur est difficile, la malade traîne son talon sur le lit et le guide contre l'autre jambe, sans parvenir à le poser sur elle. Au membre supérieur, les mouvements actifs sont lents, limités, difficiles, toute tentative déterminant des secousses myocloniques très vives. Les doigts de la main gauche, étendus, sont en demi flexion sur les métacarpiens et ne peuvent se fléchir complètement, pour saisir un objet.

La malade n'a pas de troubles de la sensibilité objective, mais elle se plaint toujours de douleurs dans tout le côté gauche.

Les réflexes tendineux n'ont point subi de variations appréciables.

Pas de signe de Babinski.

On note, par contre, quelques troubles trophiques du côté gauche : une fonte musculaire assez marquée au membre supérieur surtout.

La main est un peu œdématisée et rose violacée.

Le 20 décembre 1924 : La malade n'a plus eu de crises d'épilepsie généralisée ni partielle depuis le 9 janvier 1922, où on l'a mise à 0,20 centigr. de gardénal.

On note toujours des secousses cloniques, au niveau du membre supérieur et inférieur gauches, rares, espacées au repos, elles s'exagèrent au moindre mouvement. Le bras gauche est en demi-flexion, la main en demi-pronation est à demi-fléchie les phalanges sont en extension les unes sur les autres, les doigts sont raides. Le membre inférieur gauche est en adduction et flexion, le pied en fort équinisme et varus par l'action du jambier antérieur, doit le tendon se dessine en forte saillie, les orteils sont fléchis.

Dans sa position habituelle, la malade par une torsion du bassin fait reposer son membre inférieur gauche fléchi, sur la face interne du membre inférieur droit fléchi également.

L'hypertonie est très marquée, plus encore au membre inférieur, qu'au membre supérieur à gauche. Pas de signes relevant d'une lésion de la voie pyramidale.

Au niveau de la face, on ne note point de secousses, mais quand la malade tire la langue, on voit apparaître quelques secousses irrégulières, au niveau de la commissure labiale du côté gauche.

La malade a de grosses lacunes de la mémoire, il lui arrive fréquemment de pleurer sans raison (1).

#### OBSERVATION XVI (M. Souques) ( inédite )

L... E..., 44 ans.

Diagnostic: Syndrome de Kojevnikow.

Consulte le 31 mai 1921 pour crises jacksoniennes du membre supérieur gauche ayant débuté il y a trois semaines et pour un tremblement continu de ce même membre.

Fièvre typhoïde dans l'enfance, une forte grippe en février 1921.

---

(1) Voir note page 73.

*Histoire de la maladie* : Le malade ne s'est jamais complètement remis de cette « grippe ». Depuis lors il s'est toujours plaint de douleurs dans les épaules, dans la partie gauche de la tête, de raideur à ces niveaux, de faiblesse du bras gauche.

*Le 10 mai 1921* : en s'habillant, sa tête lui semble lourde, il sent des fourmillements dans son bras gauche qui commence à trembler, puis, perte de connaissance qui dure une heure. Morsure de la langue, pas de miction involontaire. Le tremblement disparaît dans la nuit.

*Le 12 mai 1921* : deux crises du même type : la première fois il reste une demie-heure sans connaissance ; la deuxième, un quart d'heure seulement.

C'est depuis cette dernière crise que le tremblement n'a pas cessé. Depuis lors également le malade se plaint de diminution de la force de son bras gauche.

*Le 31 mai 1921* : On remarque à première vue le tremblement continu, incessant, dont est animé le bras gauche. Il s'exagère dans les mouvements volontaires.

A la face on ne note rien d'anormal, les pupilles ont leurs réactions normales.

Perte des mouvements d'harmonie motrice du bras gauche dans la marche. La force musculaire de ce membre est très diminuée. Dynamomètre à droite : 31, à gauche : 5. Les réflexes ossotendineux sont normaux, radiaux et rotuliens peut-être un peu plus vifs à gauche. Pas de signe de Babinski. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux, les crémastériens sont absents.

Pas de troubles de la sensibilité.

On prescrit 0 gr. 10 de gardénal.

*4 mai 1925* : Le malade n'a pas été revu.

### B. *Déductions pathogéniques*

D'abord, une remarque d'ordre général. La théorie corticale laisse un fait capital inexpliqué, c'est là un point sur lequel a déjà insisté notre maître M. Souques. L'épilepsie bravais-jacksonienne est d'observation courante pour le neurologue, l'épilepsie de Kojevnikow est l'exception : trente cas environ en trente ans. N'est-ce point là un chiffre infime, alors surtout que les blessures de guerre ont fait éclore tant d'épilepsies

partielles ? Si cette épilepsie est vraiment une épilepsie dont le mode convulsif est simplement un peu particulier, comment pourrions-nous concevoir que traduisant uniquement une irritation corticale, il soit si exceptionnel ?

Un rapide examen des cinq observations qui précèdent va nous fournir d'autres arguments, contre la théorie corticale exclusive et sinon beaucoup d'arguments en faveur de celle de Khoroschko, du moins nous induira-t-elle à formuler une pathogénie plus compréhensive.

\*  
\*\*

1° En aucun cas nous ne notons de symptômes nets de la série pyramidale. Sans doute dans les observations XV et XVI il existe une parésie du côté atteint (Dynamomètre: 25 d'un côté, 11 de l'autre, et pour la seconde: 31 d'un côté, 5 de l'autre). Le signe de Babinski ne s'est manifesté que dans l'observation XIV pendant une crise. Il a bientôt disparu et, au cours des crises suivantes, il n'a jamais reparu. Ce phénomène éphémère est banal. Des réflexes tendineux, nous n'avons jamais pu dire qu'ils furent exagérés. Leurs réactions ont pu dans certains cas être vives, du côté agité de mouvements, mais le clonus, la polycinésie ne furent jamais rencontrés. D'ailleurs, nous avons vu que la percussion des muscles et tendons était susceptible de faire apparaître des secousses, ou d'amplifier de faibles contractions involontaires. Ici donc tout un ensemble de symptômes, qui font défaut pour étayer la théorie de Kojewnikow. Nous ne mettons nullement en doute qu'il puisse exister des signes de la série pyramidale, nous n'en n'avons

pas constaté chez les malades de M. Souques. En relèverait-on chez d'autres épileptiques du type Kojevnikow, ceci ne pourrait vraiment être interprété comme une preuve de la localisation purement corticale de l'affection et ne ferait que manifester l'atteinte de la voie motrice volontaire.

Deux faits sont pourtant troublants : d'une part les modifications du tonus musculaire, déjà observées par Krumholz sous la forme d'une hypotonie, relatées dans les observations XII et XV sous l'aspect d'une hypertonie, plus difficiles à interpréter chez nos deux autres femmes ; d'autre part la notion, chez Jeanne H... (obs. XII), d'un accident moteur paralytique à type hémiplégique. Questions d'ailleurs intimement liées.

2° Il est fort possible qu'au moment de sa rougeole, Jeanne H... (obs. XII) ait fait une hémiparésie droite, transitoire, avec troubles du langage, secousses musculaires involontaires. Toujours est-il que les troubles parétiques s'atténuaient vite et l'on ne peut manquer d'être surpris, quand on songe que 10 ans plus tard, de ce syndrome pyramidal, il ne reste plus qu'une hypertonie très accusée des muscles de la moitié droite du corps, sans aucun autre signe de la série habituelle : pas de Babinski, réflexes normaux, pas de flexion combinée de la cuisse et du tronc, force musculaire normale. Dans l'hypothèse d'une hypertonie comparable à celles qu'on rencontre dans les lésions du faisceau pyramidal, on imagine mal une telle dissociation des symptômes. Il reste à se demander, si ces contractures, sans signes pyramidaux, ne peuvent pas reconnaître une autre origine, qu'une lésion corticale.

Jeanne H..., vue pour la première fois, non pas en 1917 mais cinq ou six ans plus tard, alors que les syndromes striés étaient déjà mieux connus, n'eût-elle pas fait penser immédiatement, toute notion d'épilepsie partielle mise à part, à un tel syndrome ? Aussi bien tous les faits cliniques observés chez nos malades doivent nous orienter vers une semblable hypothèse.

3° L'hypertonie prend l'aspect chez eux d'une contracture striée. Elle s'accroît au fur et à mesure qu'on multiplie les mouvements, ou qu'on mobilise passivement les divers segments de membre les uns sur les autres. Dans l'observation XV, elle se manifeste en même temps que la perte des mouvements d'harmonie motrice. Dans l'observation XVI et chez E. S... (obs. XIII), alors qu'il était difficile de déceler la contracture, ce dernier signe existait. Impossible à rechercher chez Mme V... (obs. XV), confinée au lit, absent dans notre quatrième observation, ce symptôme, qu'on lui attribue une valeur propre, ou qu'on veuille y voir simplement la marque d'une hypertonie légère et à son début, n'en indique pas moins la probabilité d'une lésion striée.

Krumholz invoquait pour expliquer l'hypotonie, qui coïncidait chez sa malade avec des mouvements choréiformes une atteinte secondaire des voies cérébro-cérébelleuses. La spécialisation des noyaux gris centraux comme centres du tonus musculaire est admise aujourd'hui. On sait, confusément encore certes, qu'on peut observer soit de l'hypotonie, soit de l'hypertonie, selon les régions atteintes.

L'hypotonie notée par Krumholz ne vient donc pas contredire notre thèse. Celle-ci recevrait encore confirmation, sans doute, de l'étude des réflexes de posture,

du signe du jambier antérieur, du signe du trapèze. Mais ces recherches ne sont pas choses faciles, car les mouvements incessants viennent gêner l'observateur. Nous n'en ferons donc pas état.

4° D'ailleurs, de tels signes, même dûment constatés, pour intéressants qu'ils soient, ne nous fourniraient pas de certitude, et d'autres arguments cliniques, tirés de l'aspect même des mouvements involontaires, nous ramènent encore à l'hypothèse d'une lésion striée.

A l'encontre de Mme Long-Landry et de Quercy, qui voyaient d'irréductibles différences entre les manifestations cloniques continues de l'Epilepsie de Kojevnikow et les myoclonies dites autrefois essentielles, nous sommes obligés d'insister aujourd'hui sur tout ce qui rapproche celles-là de celles-ci et notamment des myoclonies post-encéphalitiques. L'Epilepsie de Kojevnikow nous offre toute la gamme de ce que Khoroschko appelait « hyperkinésie involontaire variable », depuis les mouvements lents athétoïdes, jusqu'aux brèves secousses électriques des myoclonies, depuis les gestes amples et larges, choréiformes, jusqu'aux mouvements fins, menus, rythmés, qui rappellent le tremblement parkinsonien. Il est des moments où telle de nos malades fait penser à une parkinsonienne, telle autre à une athétose. Le type même de ces secousses n'étant pas constant pour le même malade, il arrive qu'un seul peut résumer plusieurs types de mouvements. A-t-on jamais vu une telle variété dans les convulsions dues à une simple épilepsie qui ne connaît guère que la forme à peu près régulièrement constante des deux phases successives tonique et clonique.

Or, les travaux neurologiques récents s'accordent pour reconnaître que tous ces mouvements, quelle que soit leur variété, sont symptomatiques d'une lésion des noyaux gris de la base du cerveau.

5° Enfin la continuité de ces phénomènes, qui embarrasse tant les défenseurs de la théorie corticale exclusive, n'est pas dans une telle hypothèse propre à nous gêner. Qu'il s'agisse d'athétose, de myoclonies, de tremblement, de chorée, nous connaissons bien le caractère de continuité, de subcontinuité tout au moins, de semblables manifestations.

Ainsi non seulement l'aspect des hyperkinésies variables du syndrome de Kojevnikow doit nous faire présumer, que la parenté est plus proche de tels phénomènes morbides, avec les divers mouvements involontaires d'origine striée, qu'avec les convulsions des syndromes d'irritation corticale, mais encore la continuité de ces secousses interparoxystiques, en nous faisant douter de leur origine corticale, nous indique comme très vraisemblable leur origine striée.

Nous pourrions ajouter que chez une de nos malades il existe des troubles nets de l'articulation de la parole, ainsi qu'une facilité au pleurer involontaire qui rappelle le pleurer spasmodique. Par contre les phénomènes douloureux, que citait Khoroschko, n'ont jamais été retrouvés. Tout au plus pouvons-nous signaler des sensations douloureuses notoirement insuffisantes pour qu'on puisse penser à la participation du thalamus.

\*  
\*\*

Sans doute n'a-t-on jamais trouvé de lésions des noyaux gris centraux, mais le nombre des confirma-

tions anatomiques est insuffisant pour qu'on puisse délibérément écarter toute hypothèse de participation de ces régions de l'encéphale.

Les faits opératoires expliquent à merveille les crises épileptiques partielles constatées, mais on ne peut leur faire dire davantage. Dans tous les cas, à plus forte raison dans celui de Pollosson et Collet (qui trouvent pourtant que leur observation à la précision d'une expérience de laboratoire, et prouve d'une manière certaine la nature corticale du syndrome), à plus forte raison dans celui de Pollosson et Collet où la dure mère ne fut pas incisée, si nous sommes renseignés sur la cause irritative du cortex, nous ne le sommes point sur les zones grises sous-jacentes. Arguera-t-on de l'amélioration observée chez ces malades après l'intervention, l'argument ne serait que de faible valeur. La plupart des opérés n'ont pas été suivis longtemps, la guérison ne fut jamais qu'incomplète, l'amélioration portant surtout sur les crises jacksoniennes, les manifestations continues persistant à des degrés divers. Eussent-ils été guéris définitivement, peut-être pourrions-nous admettre alors, avant d'abandonner toute hypothèse de participation du mésocéphale, que les noyaux gris, pour des raisons sans doute obscures, de fragilité, de moindre résistance, peuvent-être troublés, dans leur fonctionnement par l'action, à distance, de lésions corticales. Celles-ci supprimées, ces régions reprendraient alors leur fonctionnement normal.

Cette hypothèse reste évidemment bien fragile, rien dans le protocole des autopsies ne vient l'étayer. Les auteurs américains ne signalent en effet aucune lésion des noyaux gris. Alfeevsky non plus. Mais ce sont

déjà des faits anciens, il convient d'attendre d'une technique histologique améliorée la confirmation ou l'anéantissement de ces vues.

Dès à présent nous devons signaler brièvement les recherches anatomiques d'un espagnol, Gonzalo L. Lafora, sur la présence des corpuscules amyloïdes dans les cellules nerveuses. Elles nous semblent fournir un appui qui n'est pas négligeable à l'hypothèse d'une lésion striée, qui expliquerait les myoclonies.

Cet auteur fut le premier avec Glueck à décrire la présence de corps amyloïdes, dans les cellules nerveuses d'un malade atteint de myoclonie épilepsie progressive. Nous avons vu que le syndrome d'Unverricht et celui de Kojevnikow étaient assez proches l'un de l'autre pour qu'un tel travail nous intéressât. Les corps amyloïdes, dont il établit d'abord la réalité histo-chimique, se rencontraient un peu partout dans les cellules du cortex, des tubercules quadrijumeaux, des noyaux pontiques bulbaires et médullaires. Westphal, Sioli, Bielchowsky, Pilotti, Spielmeyer poursuivirent ses recherches. Douze ans plus tard, dans une revue générale sur la question, il donne une synthèse extrêmement curieuse des résultats obtenus. Il montre d'abord que l'apparition de tels corps ne fait que témoigner d'un processus de désintégration cellulaire ou d'un trouble du métabolisme cellulaire, la cellule n'est point morte. En effet, les corps amyloïdes furent rencontrés dans le syndrome d'Unverricht (Westphal, Lafora) dans la démence progressive (Spielmeyer) un peu partout. Bielchowsky, dans un cas d'athétose, les trouve dans le putamen, Pilotti chez un malade atteint de paralysies, non pyramidales, amyotrophiques, avec secousses musculaires diffuses, dans les cellules des

cornes antérieures. Weismann dans un cas d'encéphalite au niveau des tubercules quadrijumeaux et des noyaux du V.

De ces observations il est aisé de conclure, que de tels corps, s'ils ne sont point, comme le pensait d'abord Lafora, les produits de désintégration de cellules fatiguées par la myoclonie, puisqu'ils apparaissent en dehors d'elle, indiquent pourtant les zones cellulaires atteintes, par les processus morbides les plus divers.

Or, dans les observations de Weissmann, Spielmeier, pas de myoclonie et pas de corps amyliacés dans les noyaux gris centraux. Par contre, dans le cas de Bielchowsky (athétose), on les trouve dans le putamen. Dans le cas de Lafora et de Westphal, grande diffusion de ces corps à toute la substance grise, mais il existe des zones où on les rencontre en plus grand nombre : noyaux pontiques et cellules des voies cerebello-rubro-strio-thalamiques. Ainsi, par recoupements, sommes-nous en droit d'établir un certain rapport entre la localisation permanente d'un tel processus aux voies, nées du cervelet et des noyaux mésocéphaliques, et l'existence des myoclonies au cours des myoclonies épilepsies (1).

\*  
\*\*

Plus intéressants encore sont peut-être les arguments thérapeutiques en faveur de l'existence d'un

---

(1) Mme Vau... (Obs. XV) vient de succomber pendant l'impression de cette thèse. Les coupes et l'examen histologique n'ont pu être faits encore. Mais il existe des lésions corticales de l'hémisphère droit, sous la forme de dépression avec « tassement » des circonvolutions, au niveau du tiers supérieur de la frontale ascendante et du pied de la 3<sup>e</sup> frontale.

trouble fonctionnel du corps strié dans le syndrome de Kojevnikow.

Nous ne reviendrons pas sur les résultats opératoires : action certaine sur l'élément jacksonien, action très incomplète sur l'élément convulsif continu. Kojevnikow, nous l'avons vu, décrivait la même action dissociée de la thérapeutique en usage à l'époque. M. Souques, vingt-huit ans plus tard, après avoir constaté, chez deux malades de son service (obs. XII et XIV) la même dissociation, utilisait enfin et pour la première fois, semble-t-il, cette constatation, pour l'interprétation pathogénique de l'affection.

Jeanne H., (obs. XII) fut d'abord soumise à un traitement bromuré (1 gramme, régime déchloruré). Avant le traitement, 2 crises par 24 heures ; après : 4 à 5 crises par mois. Les mouvements myocloniques persistent. De novembre 1919 à juin 1920, 2 grammes de bromure, elle n'a plus qu'une crise par mois. Elle cesse son traitement, les crises se multiplient. Bien qu'elle le reprenne, en septembre elle a 2 à 3 crises par jour. Les myoclonies n'ont jamais disparu.

Beaucoup plus instructifs sont les résultats concordants, obtenus chez 4 de nos malades soumis à l'influence du gardénal.

Nous ne ferons pas état de l'observation XVI, le malade n'ayant pas été suivi.

Jeanne H... prend ce médicament dès décembre 1921 (d'abord 0 gr. 20). De deux à trois crises par jour, elle passe à quatre crises dans les 37 premiers jours de traitement. Les huit mois suivants : 4 crises. Dans les 15 jours qui suivent, malgré 0 gr. 25, elle subit 7 crises très atténuées. Du début de novembre 1922 à février 1923, 3 petites crises par mois. De mars 1923

à décembre 1923, la malade prenant 0 gr. 30 de gardénal n'a eu que 5 crises. Un an plus tard elle n'a eu que 6 crises en prenant 0 gr. 40 de gardénal.

Ainsi cette malade d'une moyenne de 5 à 6 crises par mois, à certaines périodes 2 et 3 par jour, passe à une moyenne de six crises par an. A 0 gr. 25 pour des raisons inexplicables, mais qui n'étonneront point quiconque a l'habitude de traiter des épileptiques, elle a 7 crises en quinze jours en 1922.

Ajoutons à ceci, que les crises sont moins violentes et de plus courte durée.

Nous sommes loin d'avoir obtenu les mêmes résultats sur l'élément interparoxystique. Dans les 3 dernières années (décembre 1921-décembre 1924), il a régulièrement persisté, son caractère n'a pas changé, son intensité est restée la même. On n'observe ni aggravation lorsque les crises se rapprochent, ou lorsqu'on diminue les doses, ni atténuation lorsque les crises s'espacent, et qu'on augmente les doses.

Chez E. S... (obs. XIII) les faits sont moins démonstratifs. Dans le premier mois de traitement (0 gr. 05), six crises au lieu de cinq, mais le mois suivant deux crises au lieu de cinq. Amélioration légère donc, sauf pour les mouvements continus. Tout nous laissait supposer qu'une sensible modification aurait pu être apportée à son état. C'était compter sans les parents, qui abandonnèrent le gardénal, sans raison valable.

A. L... (obs. XIV) fait ses 3 premières crises partielles en 6 jours. Dès qu'elle est au gardénal les crises disparaissent. Le gardénal est interrompu un mois et remplacé par un traitement arsenical : 4 crises pendant ce mois. Les 3 mois suivants la malade prend 0 gr. 20 de gardénal, 2 crises seulement. Jamais on

n'a noté de changement dans l'état myoclonique.

Mme V... (obs. XV) dès qu'elle prend 0 gr. 10 voit le nombre de ses crises tomber de 6 et plus, à 2 à peine par mois. Le 9 janvier état de mal. Le 10, coma. Du 17 janvier au 8 mars 1922, 2 crises par quinzaine. Mais de cette dernière date à décembre 1924, soit en trente-trois mois, elle n'a pas eu une crise. La myoclonie, qui s'était légèrement aggravée en mars, reste stationnaire (1).

Ainsi, le gardénal, et ceci est d'observation courante dans le traitement des épilepsies banales, a une influence merveilleuse sur les phénomènes paroxysmiques. Son impuissance à réduire les secousses musculaires continues ne doit-elle pas être rapprochée de son activité à peu près nulle, dans les troubles moteurs du syndrome strié ? Ainsi expliquerait-on que l'épilepsie de Kojevnikow ne réagisse que partiellement à ce corps médicamenteux. Son action dissociée viendrait alors de l'origine différente des deux types de troubles moteurs qu'on observe. Dans une telle hypothèse on comprendrait la dissociation. Elle reste un mystère dans celle qui assigne à cette forme d'épilepsie une origine exclusivement corticale.

Il eût été sans doute intéressant d'étudier chez nos malades l'action de la scopolamine, de la cicutine que certains auteurs conseillent, dans le traitement des syndromes striés. Mais les résultats sont en général peu encourageants ; d'autre part, les deux malades, que nous avons pu suivre régulièrement, n'étaient

---

(1) Elle est morte le 27 avril 1925 sans avoir eu une seule crise depuis mars 1922. Elle prenait régulièrement 0 gr. 20 de gardénal.

guère gênées par leurs secousses, nous avons pensé qu'une telle épreuve n'eût apporté qu'une faible confirmation à ces hypothèses pathogéniques.

La maladie de H. Roger ne fût point améliorée par la scopolamine, le gardénal par contre ne resta pas sans effet. Nous n'ignorons pas que chez certains sujets atteints de syndrome d'Unverricht le gardénal a pu déterminer, soit seul, soit associé à la médication borée, une atténuation des myoclonies. Encore ces faits sont-ils peu nombreux.

Ici encore nous sommes amenés à conclure à la dualité de l'affection décrite par Kojevnikow, sous le nom d'épilepsie partielle corticale.

Certains de ces accidents sont proprement corticaux, ils ont les caractères cliniques d'un syndrome irritatif du cortex : discontinuité des accès, présence éphémère ou durable de certains signes pyramidaux. L'anatomie pathologique nous a suffisamment montré la réalité d'une telle irritation corticale. Le traitement opératoire, le traitement médicamenteux en ont fait également la preuve.

Mais tout ne peut point s'expliquer par elle. Les secousses interparoxystiques ont des caractères très spéciaux. Leur continuité, leur aspect clinique, les troubles du tonus musculaire qui les accompagnent, rappellent de très près les manifestations motrices des syndromes striés. Sur elles le traitement opératoire, la médication gardénalique restent sans effet. A défaut de preuves anatomiques décisives, certaines présomptions que nous fournissent les travaux de Lafora viennent appuyer l'hypothèse qui place dans le corps strié la lésion provocatrice de tels mouvements.

Khoroschko a eu le grand mérite d'attirer l'attention sur le rôle des régions sous-corticales dans l'affection décrite par son compatriote. Toutefois il semble bien qu'il se soit doublement trompé. Rien ne nous autorise, d'une part, à penser à une lésion de la couche optique et du tubercule quadrijumeau postérieur. Le corps strié, par contre, révèle par maintes traces sa participation au syndrome. D'autre part, l'erreur paraît s'aggraver de ce fait que cet auteur considère les lésions du syndrome de Kojevnikow comme uniquement sous-corticales. Il est bien peu probable, en dehors peut-être des tumeurs, qu'une lésion exclusivement striée, irritant à distance le cortex, puisse déterminer l'épilepsie de Kojevnikow. Il est tout aussi difficile d'admettre qu'une lésion uniquement corticale puisse troubler le fonctionnement d'un corps strié particulièrement fragile et sensible aux irritations à distance. De telles hypothèses laisseraient inexpliquées la longue durée de tels troubles moteurs, et leur extrême rareté.

Il est bien plus vraisemblable d'admettre avec M. Souques une lésion touchant à la fois les zones motrices conscientes, volontaires, corticales, et les zones motrices inconscientes, automatiques, profondes : lésion ou bien diffuse et unique, ou circonscrite et à double foyer. La rareté d'une telle lésion ferait comprendre la rareté du syndrome. Le début par tel ou tel élément du syndrome résulterait de l'atteinte primitive de telle ou telle région. La diffusion du processus cadrerait bien avec la grande fréquence relative de l'étiologie infectieuse. Cette hypothèse, quelque soit le type de lésion qu'on veuille admettre, rend nettement compte des caractères cliniques fondamentaux

d'un syndrome qu'on peut envisager comme cortico-mésocéphalique.

Il est bien vraisemblable que l'épilepsie d'Unverricht répond à un substratum anatomique analogue, mais plus diffus. Pour ce qui est de la myoclonie épilepsie intermittente, peut-être faut-il la concevoir comme un groupe moins homogène, certains faits pouvant répondre à un syndrome irritatif de l'écorce, d'autres, la plupart, établissant une formule de transition (réalisée parfois de façon éphémère, au début de l'évolution d'un syndrome de Kojevnikow) entre les épilepsies jacksoniennes pures et le syndrome définitivement constitué.

Syndrome de Kojevnikow, épilepsie de Kojevnikow, tels sont les termes qui nous semblent devoir être préférés à tous autres. Le mot d'épilepsie partielle corticale continue a le tort de préjuger d'une pathogénie trop exclusive. Épilepsie partielle continue, malgré la préférence donnée par beaucoup d'auteurs à ce vocable, a le gros défaut de laisser supposer encore la continuité des phénomènes épileptiques, ce qui est loin de répondre à la réalité. Nous ne proposerons pas de tirer de l'oubli le nom que créa Khoroschko : Polyclonie épileptoïde continue, ainsi que celui de myoclonie épileptique partielle continue ; il ne rend pas compte des aspects choreïformes, athétoïdes, de certains mouvements interparoxystiques.

---

## CHAPITRE III

---

### TRAITEMENT

---

Nous avons signalé les résultats de l'intervention chirurgicale. Ses indications sont celles de toute épilepsie bravais-jacksonienne. Il convient de n'attendre guère de résultats favorables de l'intervention, du moins en ce qui concerne les secousses interparoxystiques. Elle peut s'imposer d'urgence (traumatisme, trépanation décompressive pour tumeur).

Le gardénal, malgré son action nulle sur les secousses interparoxystiques, doit être employé quotidiennement à des doses variant de dix à quarante centigrammes. On peut attendre de lui une amélioration marquée, parfois une disparition complète des crises partielles.

On pourrait l'associer au bromhydrate de scopolamine en injections hypodermiques, aux doses habituelles, au Bromhydrate de Cicutine, selon la technique indiquée par Pierre Marie et Bouttier : 1 à 3 milligrammes en injection pendant 4 jours avec périodes de repos de 4 jours (1).

Il va sans dire qu'un traitement spécifique énergique doit être mis en œuvre, toutes les fois que la syphilis est soupçonnée.

---

(1) P. Marie et Bouttier : Traitement des myoclonies post-encéphalitiques par le Bromhydrate de Cicutine (*Bull. et mémoires, Soc. Médic. Hôp. de Paris*, 25 février 1921).

Aucun de ces traitements, accessoires ou étiologiques, n'autorise à suspendre le traitement par le gardénal. On risquerait de provoquer l'explosion de nombreuses crises épileptiques. La tolérance des malades à ce médicament est d'ailleurs admirable et l'on ne note qu'exceptionnellement de légers accidents.

---

## CONCLUSIONS

---

I. — L'affection décrite, en 1894, par Kojevnikow, est un syndrome caractérisé par :

1° Des crises vulgaires d'épilepsie partielle ;

2° Des mouvements continus, interparoxystiques, à type variable, se manifestant dans le territoire où apparaissent les convulsions des crises jacksoniennes.

II. — L'étiologie de ce syndrome ne diffère pas sensiblement de l'étiologie d'une épilepsie partielle banale.

III. — Une étude approfondie des deux symptômes fondamentaux nous montre :

1° La réalité d'une lésion corticale. Elle est suffisamment prouvée par les constatations anatomiques, l'existence de signes pyramidaux éphémères ou durables, l'action du gardénal sur les crises ;

2° L'impuissance où nous sommes d'expliquer, par la simple hypothèse d'une lésion corticale exclusive (Kojevnikow) ou d'une lésion sous-corticale unique (Khoroschko) des signes tels que :

la continuité des secousses,

leur grande variabilité,

leur persistance malgré le traitement au gardénal.

3° La possibilité de concevoir ces mouvements continus :

leurs aspects (choréiforme, athétoïde, clonique),

leur résistance à toute thérapeutique,

comme des manifestations d'une atteinte des noyaux gris sous corticaux : du corps strié.

IV. — Nous sommes alors en droit de supposer que

l'Epilepsie de Kojevnikow n'est qu'un syndrome, mais un syndrome moteur complexe, où des phénomènes moteurs paroxystiques, dus à l'excitation de la voie motrice consciente, volontaire, par une lésion corticale, s'associent à des phénomènes moteurs continus, interparoxystiques, qui révèlent une participation, primitive ou secondaire, des centres moteurs involontaires, mésocéphaliques.

V. — La lésion, soit étendue, soit double, touchant à la fois les centres corticaux et le corps strié, nécessaire pour déterminer de tels troubles, ne peut être qu'exceptionnelle. Ceci expliquerait la rareté du syndrome.

*Vu, le Président de thèse,*  
GEORGES GUILLAIN.

*Vu, le Doyen,*  
M. ROGER.

*Vu et permis d'imprimer :*  
*Le Recteur de l'Académie de Paris,*  
M. APPELL.

---

## BIBLIOGRAPHIE

---

- 1822 PRITCHARD. — A treatise on diseases of nervous system, p. 392.
- 1852 HERPIN. — Du pronostic et du traitement de l'Epilepsie. (Genève.)
- 1854 DELASIAUVE. — Traité de l'Epilepsie. (Paris in-12.)
- 1861 RUSSEL-REYNOLDS. — De l'Epilepsie.
- 1867 HAMMOND. — Convulsive tremor. (Americ. Jal. of insanity, p. 185.)
- 1891 UNVERRICHT. — Ueber spinal Epilepsie. (Leipzig und Wien)
- 1893 J. NAGL. — Un cas d'Epilepsie avec convulsions continues interparoxystiques. (Jahrbuch der Wiener Kraukenanstalten.)
- 1894 KOJEVNIKOW. — Une forme particulière d'Epilepsie corticale. (C. R. Soc. neurol. et psych. de Moscou, janvier 1894, in. R. N. 1894, p. 367.) (1)
- DARKSCHEWITCH. — Ibid.
- MINOR. — Ibid.
- JAVOKENKO. — Ibid.
- BRUNS. — Démonstration d'un cas d'Epilepsie. (Versammlung des Vereins der Irrenärzte Niedersachsens und Westphalen zer Hanover, 1<sup>er</sup> mai 1894.)
- 1895 ORLOWSKI. — Un cas d'Epilepsie corticale. (Soc. Neurol. et Psych. de Kazan, 26 mars, in R. N. 1895, p. 365.)
- RAYMOND. — Les Myoclonies. (Semaine Médicale.)
- 1896 HERMAN. — Epilepsie partielle continue. (Revue de Médecine de Moscou.)
- BECHTEREW. — Epilepsie Choréïque. (C. R. Soc. Médicale de Saint-Pétersbourg, in R. N. 1896, p. 247.)
- 1899 DARKSCHÉWITCH. — Epilepsie partielle continue. (C. R. Soc. Neurol., Path. et Psych. Moscou.)
- DIDE. — Myoclonies et Epilepsie. (Annales de médecine psychique.)
- FÉRÉ. — Epilepsie Choréïque. (Médecine Moderne.)
- RABOT. — La Myoclonie épileptique. (Th. de Paris 1898-1899.)
- SEPPILI. — Myoclonia e epilessia. (Brescia.)

---

(1) L'abréviation R. N. indique la revue neurologique (française).

- 1902 PERWOUSCHINE. — Epilepsie partielle continue. (*Journal médical de Kazan.*)
- ALFEEVSKY. — Epilepsie partielle continue. (*C. R. Soc. Neuropath. et Psych. de Moscou, in Archives Neurol.* 1904.)
- 1903 LUNDBORG. — Die progressive Myoklonie. (*Upsala.*)
- BALLET & BLOCH. — Les secousses musculaires, manifestation larvée de l'Epilepsie. (*Société de Neurologie.* R. N. 1903, n° 14.)
- WYROUBOFF. — Un cas d'Epilepsie corticale continue. (*Recueil de Bechterew des travaux psych. et neurol.* 1903, T. II, p. 503-512.)
- 1904 GRONDONE. — De l'Epilepsie choréiforme. (*Th. de Lyon* 1904.)
- 1906 CHOROSCHKO. — Epileptia partialis continua. (*Journal de Neuropath. et Psych. de Moscou*, année 1906, livres IV, V, VI, in R. N. 1907, p. 1193.)
- 1907 CHOROSCHKO. — Du syndrome du professeur Kojevnikow. (*Cr. R. Soc. Neuropath. et Psych. de Moscou*, livre XI, in R. N. 1908, p. 204.)
- 1908 CHOROSCHKO. — Du diagnostic différentiel de la Polyclonie épileptoïde continue. (*Neurol. Centrälblatt.*)
- OSSOKINE. — De l'Epilepsie de Kojevnikow. (*Revue russe de médecine de Moscou*, in R. N. 1908, p. 965.)
- SCHMIERGELD. — Epilepsie partielle continue. (*Presse médicale*, 26 septembre.)
- 1909 SPILLER & MARTIN. — Epilepsie partielle continue au cours d'une syphilis cérébrale. (*Journal of the American Medic. Association*, 12 juin 1909.)
- 1910 EUZIÈRE & MAILLET. — Les myoclonies épileptiques. (*Gazette hôpitaux de Paris*, juin 1910.)
- 1911 DZERGINSKI. — Epilepsie corticale. (*Journal de Neuropath. et Psych. du nom de S. S. Korsakoff*, n° 1, 1911 — In R. N. 1912, p. 555.)
- PÉLISSIER. — Des myoclonies épileptiques. (*Th. de Montpellier* 1910-11.)
- TINEL & CAIN. — Secousses myocloniques du membre inférieur au cours d'une monoplégie. (*Soc. Neurol.*, 1<sup>er</sup> juin.)
- 1912 BÉNÉZOWSKI, SOUKHOFF & TARACÉVITCH. — Sur le traitement opératoire de l'Epilepsie de Kojevnikow. (*Revue russe de Psych., Neurol., Psych. expérimentales.* — In R. N. 1912, t. II, p. 396.)
- KROL M. B. — Contribution à l'étude de l'Ep. de Kojevnikow. (*Journ. de Neuropath. et Psych. du nom de S. S. Korsakoff*, livre I. — In R. N. 1913, t. I, p. 108.)

- 1913 KRUMHOLZ. — Encéphalite localisée à la zone motrice gauche avec Epilepsie continue. (*Journ. of nervous and mental diseases*, janvier 1913.)  
Mme LONG-LANDRY & QUERÉTY. — Epilepsie partielle continue. (*R. N.* 15 août 1913, t. II, p. 145-152.)  
ALFEEVSKY. — Un cas d'Epilepsie de Kojevnikow avec autopsie. (*Journ. de Neuropath., Psych. du nom de S. S. Korsakoff*, p. 522. — In *R. N.* 1914.)
- 1915 CH. W. BURR. — Spasme clonique continu du bras gauche par tumeur du cerveau. (*American Journal of the medical Science*, p. 169-174.)  
POLLOSSON & COLLET. — Epilepsie partielle continue d'origine traumatique. (*R. N.*, mai-juin 1915, p. 291 et seg.)
- 1917 ZWALISCHINE. — Un cas de poliomyélite aiguë cervicale suivie de syndrome de Kojevnikow. (*Journal de Neuropath., Psych. du nom de S. S. Korsakoff*. — In *R. N.*, 1917, t. II, p. 512.)
- 1921 BETHOUX & KREBS. — Semeïologie des myoclonies. (*R. N.* 1921, p. 729.)  
Mme ZYBERLAST-ZAND. — Syndrome épilepto-myoclonique et son traitement. (*R. N.* 1921, p. 1071.)
- 1922 SICARD & LERMOYEZ. — Un cas d'Epilepsie myoclonie non familiale. (*Bulletin de Soc. médic. des Hôpitaux de Paris*, 22 décembre.)  
A. SOUQUES. — Dissociation des paroxysmes et des secousses interparoxystiques dans l'Epilepsie partielle continue. Interprétation de cette dissociation. (*R. N.* 1922, p. 61.)  
H. ROGER. — Les myoclonies. (*Annales de Médecine*, août 1922.)
- 1923 GONZALO R. LAFORA. — Myoclonies et corps amylacés des cellules nerveuses. (*R. N.* 1923, t. II, p. 399.)  
H. ROGER, AYMÈS & PIERI. — Myoclonie épilepsie partielle subcontinue (type Kojevnikow). (*R. N.* 1923, p. 771.)

N.-B. — 1° Nous avons indiqué dans cette bibliographie, pour la plupart des documents étrangers, les références aux analyses de la *Revue Neurologique*.

2° On trouve des traces de la communication originale de Kojevnikow dans le *Neurologisch Centrabl.* de 1895 et dans les *Annales de psychologie et hypnologie* de la même année (Tome V, p. 230).

3° Nous avons laissé de côté, pour établir cette bibliographie, tout ce qui n'a pas de rapports directs avec le sujet traité. Nous devons signaler pourtant, ayant trait à l'Epilepsie d'Unverricht, le très intéressant article de Jacquin et Marchand (*Encéphale* 1913), les communications à la Société médicale des Hôpitaux de Paris de Crouzon et Bouttier, Abadie, Desage (années 1921 et 1922).

---

## TABLE DES MATIERES

---

### PREMIÈRE PARTIE

|                                                                               | PAGES |
|-------------------------------------------------------------------------------|-------|
| <i>Introduction</i> .....                                                     | 9     |
| <i>Chapitre I : Historique</i> .....                                          | 11    |
| <i>Chapitre II : Les aspects cliniques de l'Epilepsie de Kojevnikow</i> ..... | 18    |
| A) Observations .....                                                         |       |
| B) Aspects cliniques .....                                                    |       |
| <i>Chapitre III : Etiologie. Anatomie Pathologique</i> .....                  | 39    |

### DEUXIÈME PARTIE

|                                                                       |    |
|-----------------------------------------------------------------------|----|
| <i>Chapitre I : Les interprétations pathogéniques proposées</i> ..... | 44 |
| <i>Chapitre II : Essai de discussion pathogénique</i> .....           | 51 |
| A) Observations personnelles ...                                      |    |
| B) Déductions pathogéniques ...                                       |    |
| <i>Chapitre III : Traitement</i> .....                                | 80 |
| <i>Conclusions</i> .....                                              | 81 |

---



